Aus der Chirurgischen Klinik des
Städtischen Krankenhauses Berlin-Neukölln
(Ärztl. Direktor: Professor Dr. E. S. Bücherl)

KASUISTISCHER BEITRAG ZUR PROBLEMATIK DER EBSTEIN'SCHEN ANOMALIE DES HERZENS

INAUGURAL-DISSERTATION
zur
Erlangung der medizinischen Doktorwürde
an der
Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin

vorgelegt von
Renate Gombert geb. Grahl
aus Berlin

1968

Aus der Chirurgischen Klinik des Städtischen
Krankenhauses Neukölln
B e r l i n
(Ärztl. Direktor: Prof. Dr. E. S. Bücherl)

KASUISTISCHER BEITRAG ZUR PROBLEMATIK DER EBSTEIN'SCHEN ANOMALIE DES HERZENS

Inaugural - Dissertation
zur
Erlangung der medizinischen Doktorwürde
an der
Medizinischen Fakultät der
Freien Universität Berlin
vorgelegt von
Renate Gombert geb. Grahl
aus Berlin

Dekan:	Professor Dr. med. Hans Wolfgang S p i e r
Referent:	Professor Dr. med. Emil Sebastian B ü c h e r l
Korreferent:	Professor Dr. med. Dr. Sc.h.c. Dr. med. vet. h.c. Dr. med. h.c. Hans Freiherr v. K r e ß

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Freien Universität Berlin.

Promoviert am: 6. Juli 1968

Inhaltsangaben

Seite

I. Allgemeines zum Ebstein-Syndrom

1. Definition 1

2. Anatomie 2

3. Genese 3

4. Hämodynamik 4

5. Klinische Symptomatik 8

6. Diagnostik der Erkrankung 1o

Elektrokardiographie 1o

Röntgenuntersuchung 12

Flächenkymogramm 15

Phonocardiographie 16

Herzkatheterismus 19

Angiocardiographie 22

7. Korrekturmöglichkeiten der Mißbildung 25

Geschichtliche Angaben 25

Voraussetzungen zum operativen Vorgehen 26

Anastomosen zur Verbesserung der Lungenzirkulation 26

Die Totalkorrektur 27

II. Kasuistischer Beitrag

1. Anamnese und Krankheitsverlauf 28

Seite

2. Klinische Beobachtungen 32

Praeoperativer Status 32

Laborbefunde 33

3. Zur Diagnostik des Krankheitsbildes 35

Elektrocardiographie 35

Röntgenuntersuchung 37

Scintigramm der Herzfüllung 4o

Flächenkymogramm 41

Phonocardiogramm und Venenpuls 43

Katheterisierung des Herzens 48

4. Versuch der operativen Korrektur 5o

Indikation zur Operation 5o

Operationsbericht 51

postoperativer Verlauf 52

5. Sektionsbericht 53

6. Diskussion 56

7. Zusammenfassung 59

III. Literaturangaben 61

Meinen Eltern gewidmet

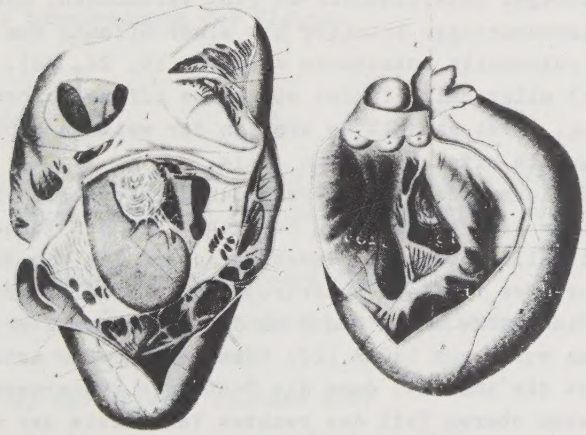
Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546510_0042

I. Allgemeines zum Ebstein-Syndrom

1. Definition

Unter dem Ebstein-Syndrom ist eine angeborene Mißbildung der Tricuspidalklappe zu verstehen. Die Klappensegel sind deformiert und setzen in charakteristischer Weise tief unter dem Annulus fibrosus an der Wand des rechten Ventrikels an. Von dieser Anomalie können ein oder mehrere Segel betroffen sein, so dass eine suffiziente Klappe zwischen rechtem Vorhof und Ventrikel nicht ausgebildet ist. Deshalb beschrieb EBSTEIN (19) 1866 dieses Krankheitsbild erstmalig als hochgradige angeborene Tricuspidalinsuffizienz. Eine häufige Begleitanomalie, in etwa 2/3 aller Fälle, ist eine offene Vorhofverbindung.



Wilhelm Ebstein: Ueber einen sehr seltenen Fall von Insufficienz der Valvula tricuspidalis, bedingt durch eine angeborene hochgradige Missbildung derselben *Arch f Anat u Physiol 1866*, p. 23.

Abb. 1

2. Anatomie

Der wesentliche anatomische Befund beim Ebstein-Syndrom ist die Anomalie der Tricuspidalklappe und des oberen Teiles des rechten Ventrikels. Diese Grundform hat eine erhebliche Variationsbreite. Ein oder mehrere Klappensegel setzen nicht am Annulus fibrosus an, sondern sind mit dem Ventrikelendocard verschmolzen; es ist oft schwierig, die einzelnen Segel mit Sicherheit zu identifizieren. Die Segel selbst sind häufig mißgebildet, desgleichen die Papillarmuskeln.
Gewöhnlich am stärksten und häufigsten mißgebildet ist das posteriore Segel (69), nur 2 Klappensegel wurden von WALTON, SPENCER (73) und HUECK (35) gefunden; in den meisten Publikationen ist überhaupt nur ein normal ausgebildetes Klappensegel beschrieben (12, 22, 26, 29, 4o). NÖCKER und UIBE (54) beschrieben einen Fall, in dem der Ansatz aller drei Segel nach vorn und unten verlagert war. In anderen Fällen waren die Klappensegel untereinander so fest verwachsen, dass ein membranartiger Trichter mit einer Öffnung zum Conus pulmonalis entstanden war (18, 19, 24, 8o).
Bei 2/3 aller Fälle findet sich eine offene Vorhofverbindung, dabei handelt es sich in der weitaus grösseren Zahl um ein offenes Foramen ovale.
Je nach Ausmaß der Verlagerung der Klappensegel wird stets ein Teil des rechten Ventrikels in den Vorhof funktionell einbezogen, dementsprechend ist die Wand des Vorhofes vielfach hypertrophiert und dilatiert, eine Wandstärke von 1 bis 2 mm des enorm erweiterten Atriums wurde von ENGLE (22) beschrieben. Der Autor vertrat die Ansicht, dass die Dünne der Myocardwand in diesem oberen Teil des rechten Ventrikels der wesentliche Teil der Mißbildung sei. In diesem Bezirk können Aneurysmen lokalisiert sein (1o, 12). Die Wandstärke des infravalvulären Teils des rechten

Ventrikels ist normal, das Kammerseptum intakt, jedoch ist die Ventrikelhöhle der Klappenveränderung entsprechend verkleinert. Die Frage, ob eine suffiziente Klappe im rechten Herzen existiert, ist sehr umstritten. H. TAUSSIG (69) nimmt einen Abschluß zwischen proximalem und distalem Ventrikelabschnitt an: Die oberen Teile der veränderten Klappensegel seien meist vermischt mit dem Ventrikelendocard, die distalen freien Ränder miteinander verschmolzen und bildeten tief im Inneren des rechten Ventrikels ein korbgeflechtartiges Netzwerk. Dieses Netzwerk definiert die Autorin als suffiziente neue Klappe, die sich nur tiefer als normal in den kleinen rechten Ventrikel hinein öffnet. In anderen Fällen beschreibt sie kein wahres Orificium, sondern den Weg des Blutes vom Vorhof durch das Interstitium des beschriebenen Netzwerkes in die Ausflußbahn des rechten Ventrikels. Andere Autoren (51, 52, 59) sprechen sich für einen erheblichen systolischen Rückfluß in den rechten Vorhof aus; wobei eine Tricuspidalinsuffizienz häufiger zu bestehen scheint als eine Stenosierung der Klappe.

3. Genese

Über die Entstehung des Ebstein-Syndroms finden sich die verschiedensten Ansichten. Diskutiert werden:

a) eine fetale Endocarditis (49)

b) entwicklungsgeschichtliche Erklärungen (Wachstumsexzeß) (8o)

c) die primäre Aplasie (55)

d) eine primäre Defektbildung (32)

Alle diese Theorien sind jedoch nicht gesichert.

4. Hämodynamik

Die Hämodynamik wird bestimmt durch:

1. das Ausmaß der Verlagerung der Tricuspidalklappe
2. die Schlußfähigkeit der Klappe in Ventrikelsystole
3. die Weite des Tricuspidalostiums
4. das Vorliegen einer Vorhofkommunikation.

Zu 1) Durch die Verlagerung der Tricuspidalklappe wird der rechte Ventrikel in einen supravalvulären, in die Vorhofhöhle einbezogenen, und einen infravalvulären Teil, den echten rechten Ventrikel, getrennt. Dadurch wird das Fassungsvermögen des rechten Ventrikels vermindert, das maximale Herzzeitvolumen entsprechend begrenzt und das Blut in den rechten Vorhof rückgestaut. Die dadurch bedingte Dilatation des rechten Vorhofes kommt insofern noch mehr zur Geltung, als der supravalvuläre Ventrikelteil funktionell in den Vorhof mit einbezogen wird. Da er morphologisch aus Kammermuskulatur besteht, muß er während der Vorhofsystole erschlaffen und umgekehrt während der Diastole sich kontrahieren. So kann das Blut, welches in den rechten Ventrikel fliessen soll, hier in der Diastole aufgenommen und während der Systole, bei geschlossener Tricuspidalklappe, in den Vorhof und die grossen Körpervenen zurückgeworfen werden.

Zu 2) Besonders wichtig für die Funktion ist die Schlußunfähigkeit des Tricuspidalostiums. Ist sie hochgradig, so kann man funktionell fast von einer gemeinsamen Vorhof-Ventrikelhöhle

sprechen, in welcher die Drucke dann über dem normalen Vorhofdruck liegen müssen. Damit aber muß sich diese Druckerhöhung auf den venösen Schenkel des grossen Kreislaufes auswirken.

Zu 3) Im Falle einer Verschmelzung der Tricuspidalsegel mit Stenose wirkt sich auch dies insofern auf die Hämodynamik aus, als entsprechend ihrem Grad ein Druckgradient zwischen beiden Teilen des rechten Herzen auftritt und die Blutfüllung im Vorhof und den grossen Körpervenen extrem stark sein kann.

Zu 4) Das bei 2/3 der Patienten persistierende Foramen ovale gewinnt hier besondere Bedeutung, als infolge erhöhter Druckwerte im rechten Vorhof die Blutströmung von rechts nach links im Sinne eines veno-arteriellen Kurzschlusses verläuft. Auf der anderen Seite aber wird durch diesen Defekt ein extremer Anstieg des Vorhofdruckes verhindert. Im allgemeinen finden sich daher im rechten Vorhof deutlich erhöhte Werte, im rechten Ventrikel und in der Lungenstrombahn können die Drucke in Abhängigkeit von der Größe des Ventrikels, der Schlußfähigkeit der AV-Klappe und ihrer Öffnungsfläche erhöht sein (bei Klappeninsuffizienz), meist sind sie annähernd normal, nicht selten aber sogar erniedrigt (bei extremer Atrialisation des Ventrikels und Stenosierung der Tricuspidalis).

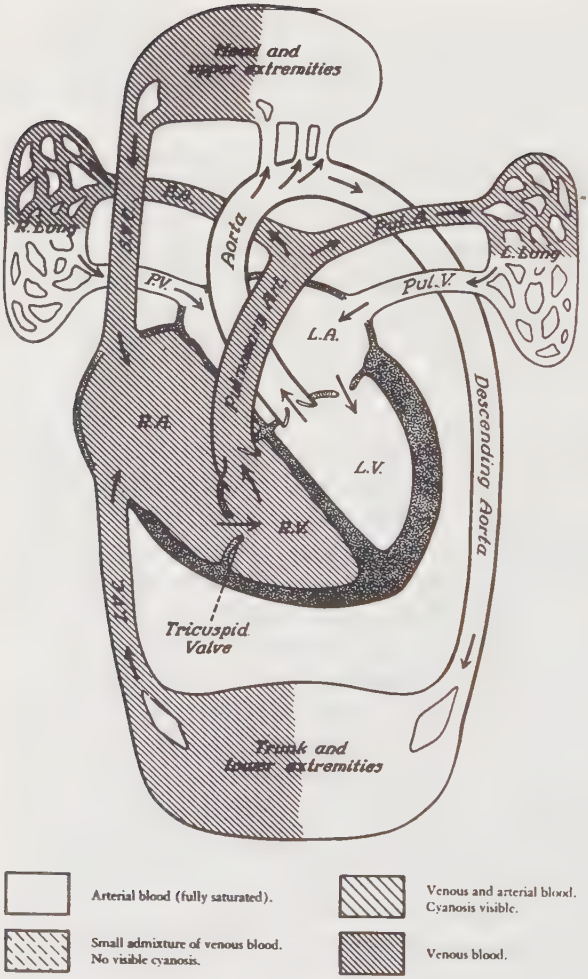


Abb. 2

Skizze zur Hämodynamik beim Ebstein-Syndrom ohne Vorhofseptumdefekt.

n.B. PAUSIG: Congenital malformations of the heart (69)

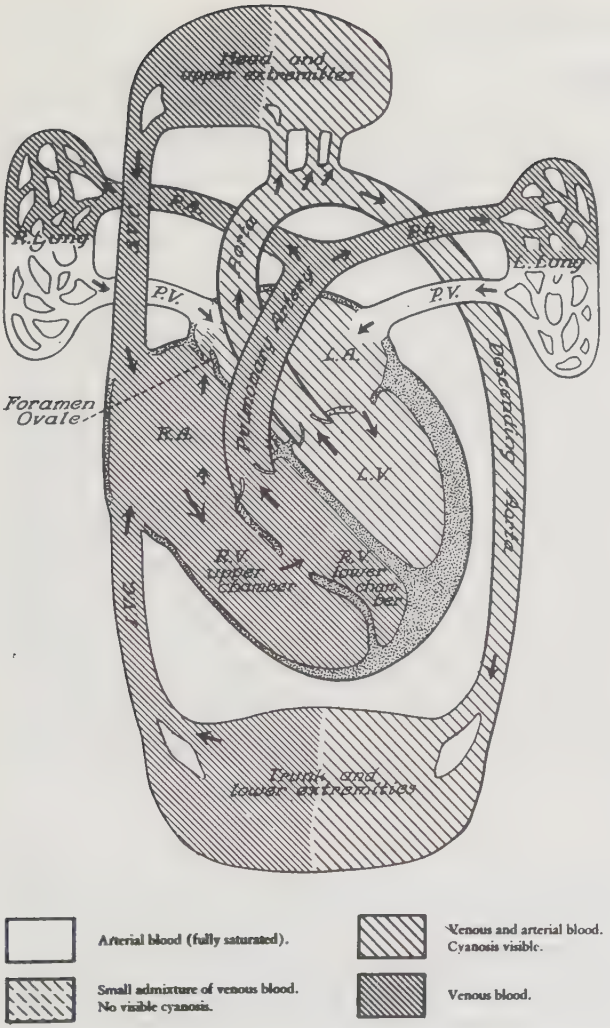


Abb. 3

Skizze zur Hämodynamik beim Ebstein-Syndrom bei Vorliegen eines Vorhofseptumdefektes.

H.B. TAUSSIG: Congenital malformations of the heart (69)

5. Klinische Symptomatik

Symptomatik

Die klinischen Symptome haben eine grosse Variationsbreite je nach Ausmaß der Klappenmißbildung und der Grösse des Vorhofseptemdefektes. Sind die Abnormitäten gering, so ist ein aktives Leben evtl. bis ins hohe Alter gewährleistet (1). Die körperliche und geistige Entwicklung der Kleinkinder ist meist nicht beeinträchtigt, erst in der Pubertät fällt auf, dass sie hinter Gleichaltrigen zurückbleiben. Die Kinder wirken ruhig, leicht erschöpft, ihre Arbeitsleistung und Belastungsfähigkeit ist mehr oder minder stark herabgesetzt. Cyanose und Dyspnoe finden sich in Fällen mit grosser Vorhofkommunikation und damit hohem Shuntvolumen. Die Ausbildung von Trommelschlegelformen der Finger und Zehenendglieder ist abhängig vom Grad der Cyanose, Hockerstellung wird nicht beobachtet. Gewöhnlich klagen die Kinder über Herzklopfen, das durch Arrhythmien, zahlreiche Extrasystolen sowie Attacken von paroxysmalen Tachycardien hervorgerufen wird. Ausserdem werden prae- oder epicardiale Beschwerden angegeben.

Klinik

Bei der klinischen Untersuchung fällt bei grösseren Kindern im allgemeinen ein geringes Zurückbleiben in der körperlichen Entwicklung gegenüber Gleichaltrigen auf. Eine Pulsation über dem Herzen, im 4. - 7. ICR parasternal links bis eventuell zur vorderen Axillarlinie, sieht man nicht selten. Bei der Palpation dieses Gebietes spürt man ein deutliches Schwirren. Praetibiale oder ausgedehntere Ödeme der Extremitäten finden sich bei Patienten mit Insuffizienzerscheinungen des Herzens. Die Leber kann gestaut und bis in

Nabelhöhe palpabel sein, die Pulsation des Leberrandes wird nicht beobachtet.
Perkutorisch ist das Herz anfänglich meist unauffällig, da der rechte Vorhof zunächst auf Kosten des rechten Ventrikels vergrössert ist, ohne die Herzfigur zu verändern. Mit zunehmender Dilatation des rechten Vorhofes erscheint das Herz kugelförmig nach rechts und links, im Endstadium extrem stark verbreitert.
Zu auskultieren sind sehr häufig Rhythmusstörungen im Sinne von Arrhythmien, Extrasystolen oder paroxysmalen Tachycardien. Pathologische Geräusche werden selten vermisst, sie sind jedoch verschiedenartig. Systolische Geräusche sind in der Regel laut und rauh, sie finden sich mit ihrem Punctum maximum im 3. ICR parasternal links oder tiefer, seltener hört man im 3. und 4. ICR parasternal links ein diastolisches Geräusch. Die Doppelung des 2. Herztones, die als Dreierrhythmus imponiert, ist häufig. Zusätzlich sind Doppelungen auch des 1. Herztones in 1/3 der Fälle infolge einer verspäteten Erregung des rechten Ventrikels zu auskultieren (Viererrhythmus).
In der Regel treten Insuffizienzerscheinungen (Stauung im venösen Schenkel des grossen Kreislaufes, zunehmende Dilatation des Herzens, kleines Herzzeitvolumen, Cyanose und Dyspnoe u.a.) schon frühzeitig auf, da der allein als Ventrikel wirksame infravalvuläre Teil der rechten Kammer bei etwa bestehender Tricuspidalinsuffizienz der Mehrarbeit nicht gewachsen ist und das nötige Lungenzirkulationsvolumen auch durch Frequenzsteigerung nicht aufgebracht werden kann.

6. Diagnostik

Zur diagnostischen Klärung einer Herzerkrankung stehen heute neben der exakten anamnestischen Befragung des Patienten und der Erhebung von klinischen Befunden folgende Untersuchungen zur Verfügung:

1. Elektrocardiographie
2. Röntgenuntersuchung
3. Phonocardiographie
4. Herzkatheterisierung
5. Angiocardiographie.

Im EKG finden sich, wie erwähnt, Rhythmusstörungen (Extrasystolen, paroxysmale Tachycardien, Vorhofflimmern). Relativ konstant sind Blockdeformierungen und zwar die Form eines kompletten oder inkompletten Rechtsschenkelblockes. Zeichen für eine Rechtshypertrophie sind nie zu finden, die R-Zacken in den rechtspraecardialen Ableitungen sind klein, ausserdem ist häufig eine Niederspannung im EKG feststellbar. Eine dem Kammerinitialkomplex folgende vorhofähnliche träge Zacke, die in I negativ und in III positiv ist, wird als typisch für das Ebstein-Syndrom angesehen (53) (s. Abb. 4 und 5). Sie wird als Ausdruck der verzögerten Erregung des supravalvulären rechten Kammerteils gedeutet. Zu den klassischen EKG-Veränderungen werden ausserdem Vorhofleitungsstörungen gerechnet, P ist auffallend spitz, hoch und verbreitert (33, 68) besonders in I und II und den rechtspraecardialen Ableitungen. Nicht selten ist die Überleitungszeit bis zum Bild eines a-v-Blockes verlängert (22, 29, 58), auf der anderen Seite aber werden auch abnorm kurze a-v-Intervalle wie beim WPW-Syndrom beschrieben (27). Relativ häufig sind atypische Bilder, wie das bereits erwähnte WPW-Syndrom. GOTSHALK (27) beschrieb in einem Fall von Ebstein-Syndrom einen Linksschenkelblock.

MICHEL, D., GRUNNER, G., HERBST, M.: (53)

Zum elektrocardiographischen Bild des Ebstein-Syndroms

Z. Kreisl.Forsch. 44, 522 (1955)

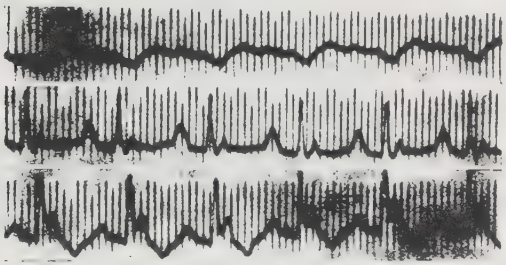


Abb. 1. Ekg unseres ersten Falles mit EBSTEIN-Syndrom. Die träge P-ähnliche, dem absteigenden R-Schenkel folgende Zacke kommt in Ableitung II und III schön zur Darstellung

Abb. 4

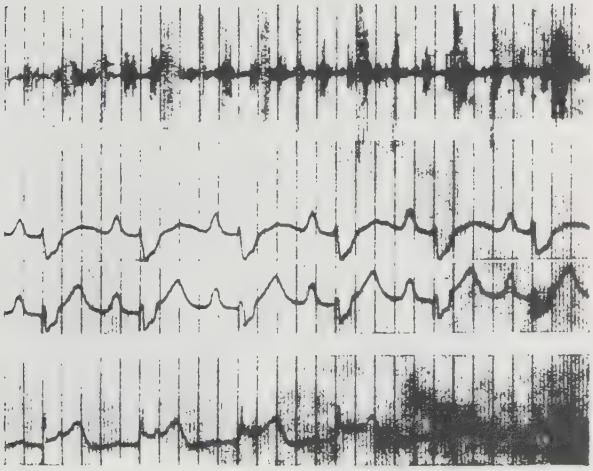


Abb. 2. Ekg unseres zweiten Falles mit EBSTEIN-Syndrom. In Ableitung I und II setzt sich die hier negative träge Zacke deutlich ab, während sie in Ableitung III gipfelartig über das erhöhte ST-Plateau hinausragt

Abb. 5

Bei der Röntgenuntersuchung im sagittalen Strahlengang fällt eine helle Zeichnung beider Lungenfelder auf, die Hilusschatten sind sehr schmal, sie zeigen bei der Durchleuchtung keine Pulsation. Liegt ein grosses Shuntvolumen vor, so kann die Lungenzeichnung entsprechend noch geringer sein. Das Herz erscheint kugelig, beidseits, hauptsächlich nach links verbreitert. Infolge Dilatation des rechten Vorhofes und des oberhalb des Tricuspidalostiums gelegenen Kammerteils ist das Herz nach links rotiert. Dadurch wird der obere linke Herzrand cranialwärts verschoben und der Pulmonalbogen begrenzt den linken Herzrand. Im seitlichen Strahlengang fällt ebenfalls der sehr grosse Herzschatten auf, das Herz ist der vorderen Thoraxwand breitflächig angelehnt, eine isolierte Vorwölbung in den Retrocardialraum ist nicht zu finden. Bei Drehung des Patienten in 60° in die vordere Schrägstellung überdeckt die hintere Herzkontur die Wirbelsäule. Die Ursache hierfür ist die Verdrängung des linken Ventrikels nach dorsal infolge der enormen Rechtsvergrösserung und Linksrotation des Herzens. Das Gefäßband ist unauffällig, schmal, und bei der Durchleuchtung fällt eine nur geringe Pulsation des Herzens auf.

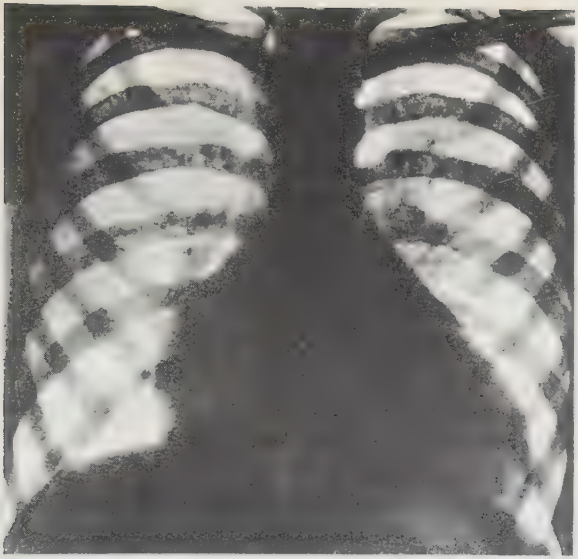


Abb. 6

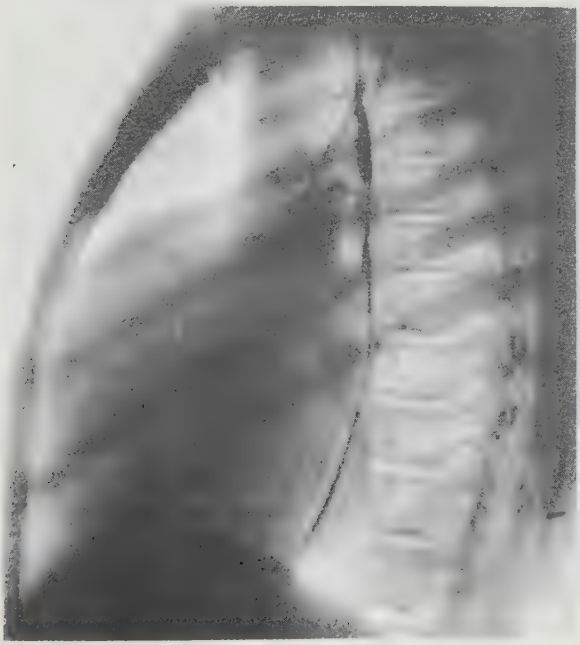


Abb. 7

Röntgenuntersuchung des Thorax im frontalen und seitlichen Strahlengang.

C.S. SO, H. STEIM: Die intra vitam Diagnose des Ebstein-Syndrom (65)

In der folgenden Abbildung ist die Rotation des Herzens beim Ebstein-Syndrom nach dorsal deutlich zu erkennen.

B und C: Frontale und laterale Angiocardiographie des linken Ventrikels.

D und E: Frontale Angiocardiographie des rechten Ventrikels, dabei ist die deformierte Tricuspidalis mit Pfeilen gekennzeichnet, in Abb. D sieht man ausserdem den Kontrastmittelrückfluß aus dem Ventrikel in den Vorhof in Ventrikelsystole.

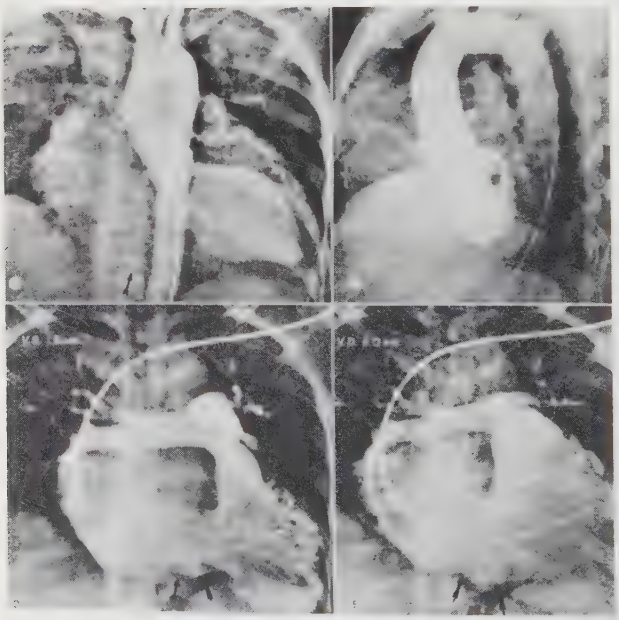


Abb. 8

ELLIS, K. et al: Ebstein's anomaly of the tricuspid valve Angiocardiographic considerations (2o)

Im Flächenkymogramm kommen entsprechend der enormen Vergrösserung des rechten Vorhofes die typischen zweizipfligen Vorhofausschläge nicht nur am ganzen rechten Herzrand, sondern auch in der unteren Hälfte des linken konvexbogigen Herzrandes zur Darstellung. Am oberen linken Herzrand ist die rechte Kammer für die Pulsation bestimmend. Das ist beweisend für die Verlagerung der Ausflußbahn der rechten Herzkammer nach dorsocranial, wie sie beim Ebstein-Syndrom besteht.

Abb. 9

Flächenkymogramm des Thorax
C.S. SO, H. STEIN: Die intra vitam Diagnose des Ebstein-Syndrom (65)

Im Phonocardiogramm findet sich häufig, wie schon auskultatorisch feststellbar, ein systolisches Geräusch am deutlichsten über der Herzspitze bzw. der absoluten Herzdämpfung. Es wird dem mangelnden atrio-ventriculären Verschluß infolge Klappenmißbildung im Sinne einer Insuffizienz und weniger dem Vorhofseptumdefekt zugeschrieben (51, 52, 58).
Für das seltener beobachtete Diastolicum wird ebenfalls die mißgebildete Tricuspidalklappe verantwortlich gemacht (51, 58). EMMERICH und Mitarbeiter (21) betonen, dass es ein charakteristisches Schallphänomen, wie bei anderen Vitien, beim Ebstein-Syndrom nicht gibt. Der einzige obligate Befund ist nach ihren Untersuchungen die Spaltung des 1. und 2. Herztones. Der erste Anteil des 1. Herztones (in der nachfolgenden Abbildung mit 1 a bezeichnet) ist nach ihrer Auffassung auf das linke Herz, der zweite Anteil (1 b) auf das rechte Herz bzw. die AV-Klappe zu beziehen. Die Zeit zwischen Q-Beginn des EKG und den einzelnen Segmenten des gespaltenen Herztones wurde gemessen, dabei fand sich eine relativ deutliche Dissoziation (Q bis 1 a 0,04 - 0,06 sec., Q bis 1 b 0,09 - 0,11 sec.). Der Grund hierfür soll die intraventriculäre Störung der Erregungsausbreitung (7), aber auch die verlängerte Umformungszeit infolge Klappenanomalie und dadurch verminderter Füllung des rechten Ventrikels (21) sein. Der 2. Herzton ist häufig ebenfalls gespalten; in ein aortales (2 a) und ein pulmonales (2 b) Segment.
Nach EMMERICH ist die Ursache hierfür die Asynchronisation beider Ventrikel infolge ventrikulärer Leitungsstörung und auch die verzögerte Auswurfleistung und verlängerte mechanische Systole des verkleinerten rechten Ventrikels. Letzteres soll sich in dem verspäteten Einfall des pulmonalen Segmentes im 2. Herzton ausdrücken.

Seltener beobachtet wird eine dem 2. Herzton folgende Schwingungsgruppe, die als 3. Ton beschrieben ist (6o). Seine Entstehung ist noch nicht endgültig geklärt. Er wird als Zeichen einer erhöhten protodiastolischen Druckdifferenz (61) gedeutet. Sind auch hochfrequente Schwingungsgruppen enthalten, so spricht das für eine AV-Klappeninsuffizienz (21), beim Ebstein-Syndrom für eine Tricuspidalinsuffizienz.

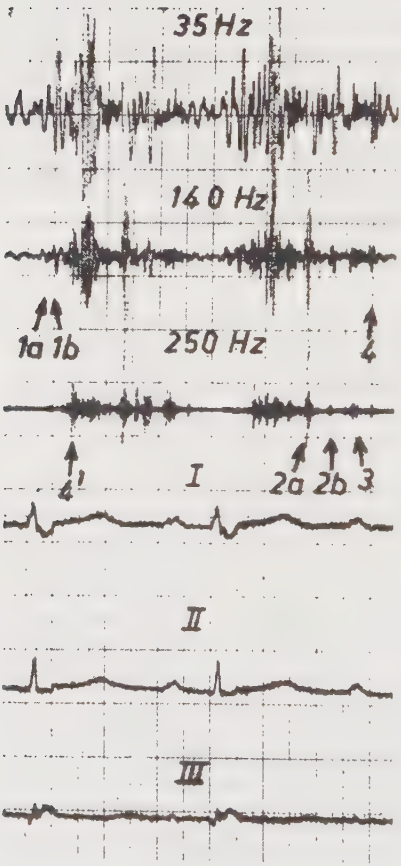


Abb. 1o

EMMRICH, J., COOK-SUP SO, STEIM, H., REINDELL, H.:
Phonocardiographische Befunde beim Ebstein-Syndrom (21)

1 a und 1 b = Segmente des gespaltenen 1. Herztons
2 a und 2 b = Segmente des gespaltenen 2. Herztons

Die Katheterisierung des Herzens dient

1. dem Nachweis von Scheidewanddefekten und Klappen- oder Gefäßanomalien (direkt durch Sondierung, indirekt mittels Sauerstoffanalyse von intravasal und intracardial entnommenen Blutproben und durch kontinuierliche Druckmessungen),

2. der Grössenbestimmung des rechten Vorhofs und Ventrikels,

3. der Beurteilung der Hämodynamik des Lungenkreislaufes (PC-Druckkurve),

4. der Berechnung von Kreislauf-, Shuntvolumina und Strömungswiderständen.

Der durch die Armvene eingeführte Katheter gleitet durch die Vena cava sup. ohne Schwierigkeiten bis fast an die linke Herzwand und rollt sich in grossem Bogen auf. Im sagittalen Durchmesser fällt bei der Durchleuchtung die enorme Vergrösserung des rechten Vorhofes auf. Meist erhebliche Schwierigkeiten bereitet es, den Katheter durch das Tricuspidalostium in den rechten Ventrikel und von dort in die Pulmonalarterie vorzuschieben. Ist das gelungen, so gleitet er leicht in den Vorhof zurück. Ist eine offene Vorhofverbindung vorhanden, so gelingt es evtl. sie direkt durch Sondierung nachzuweisen. Indirekt lässt sich der Vorhofseptumdefekt durch fortlaufende Messungen der Druckmaxima und -minima und deren charakteristische Veränderung festzustellen; von entscheidender Bedeutung ist hier die Änderung des Normablaufes der Druckkurve. Der Defekt und auch die Shuntrichtung lassen

sich aus den verschiedenen Sauerstoffgehalten in den grossen Hohlvenen, dem rechten Vorhof und Ventrikel ersehen. Das Shuntvolumen kann nach dem Fick'schen Prinzip errechnet werden; es ist die Differenz zwischen dem Kreislaufminutenvolumen des grossen und des kleinen Kreislaufes.
Der Druck in den grossen Hohlvenen und im rechten Vorhof ist im allgemeinen erhöht, im rechten Ventrikel und der A. pulmonalis herabgesetzt bzw. an der unteren Grenze der Norm.
Auffällig ist der gleichbleibende Vorhofdruck, wenn sich die Katheterspitze nach der Röntgenkontrolle bereits distal vom Annulus fibrosus befindet. War es möglich, in den rechten Ventrikel zu gelangen, so wird der Katheter nach Untersuchung der rechten Kammer vorsichtig bis kurz über die Valvula tricuspidalis, also in den rechten Vorhof zurückgezogen. In diesem Gebiet findet sich eine für das Ebstein-Syndrom charakteristische Anhebung der Druckkurve in Ventrikelsystole. Das kann als Beweis für die Atrialisation des Kammerteils und seine Kontraktion wie normale Kammermuskulatur angesehen werden.

Fällt das Druckmaximum im rechten Vorhof mit der Ventrikelsystole zusammen, so spricht das für eine breite Kommunikation zwischen Vorhof und Ventrikel, also für eine erhebliche Klappeninsuffizienz.
Von SODI-PALLARES und Mitarb. (66, 67) wurden unter Verwendung eines Elektrodenkatheters monophasische Potentiale von verschiedensten Stellen intracardial abgeleitet.
YIM (79) und HERNANDEZ (34) untersuchten Patienten mit Ebstein-Syndrom auf diese Weise. Es wurden in Simultanschreibung die intracardialen Potentiale und Drucke an gleichen Punkten aufgezeichnet. So war es möglich, eine graphische Darstellung der strukturellen Abnormitäten zu erhalten.

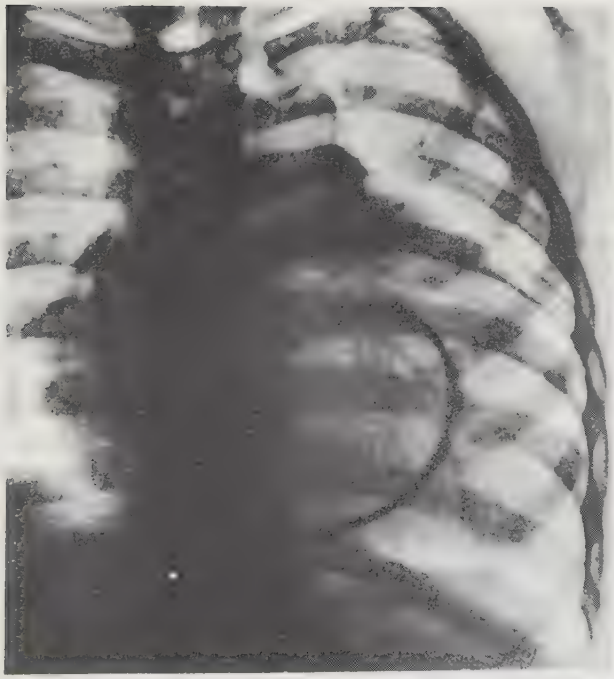


Abb. 11

Herzkatheter im rechten Vorhof grossbogig aufgerollt

C.S. SO, H. STEIM: Die intra vitam Diagnose des Ebstein-Syndrom (65)

YIM zog den Katheter vom rechten Ventrikel unter gleichzeitiger Aufzeichnung der Potentiale und Drucke langsam in den Vorhof zurück. An der Stelle, an der er die Tricuspidalklappe erwartete, konnte er eine plötzliche Änderung vom Ventrikel- zum Vorhofpotential ohne entsprechende Druckänderung feststellen. Er hatte hiermit den Beweis für die Atrialisation des oberen Teiles des rechten Ventrikels auch intravital erbracht.

Bei der Angiocardiographie werden die Einflussbahnen, die Herzhöhlen und die Ausflussbahnen mittels Kontrastmittel dargestellt. Defekte im Herzen, Veränderungen der Stromrichtung des Blutes, Lageanomalien der grossen Gefässe können mit dieser Methode festgestellt werden. Ausserdem können bei der gezielten, selektiven Angiocardiographie die jeweils interessierenden Klappenregionen des rechten Herzens detaillierter dargestellt werden.
Bei physiologischen Kreislaufverhältnissen stellt sich der rechte Vorhof 2 - 3 sec. nach intravenöser Kontrastmittelinjektion - der linke Vorhof, linke Ventrikel und die Aorta nach 5 - 6 sec. - dar, eine intensive Füllung der Aorta thoracica ist nach 7 - 9 sec. und der Aorta abdominalis nach 9 - 10 sec. zu beobachten.
Zur Darstellung des rechten Herzens wird das Kontrastmittel intravenös oder selektiv in den Vorhof injiziert. Es stellt sich dann beim Ebstein-Syndrom im frontalen Strahlengang die enorme Vergrösserung des rechten Vorhofes und der Grad der Verlagerung der Tricuspidalis heraus. Die dünnwandige Resthöhle des rechten Ventrikels ist gut zu erkennen, ausserdem der nach hinten und oben verlagerte Stamm der A. pulmonalis.

Im seitlichen Strahlengang kommt in der Nähe der Herzspitze die mit dem Endocard verwachsene Tricuspidalklappe oft in Form eines netzartigen oder wolkenförmigen Gebildes zur Darstellung. Diese Bilder sind typisch für das Ebstein-Syndrom, ausserdem fällt die lange Verweildauer des Kontrastmittels im rechten Herzen auf.

Die Angiocardiographie ist mit einer mittleren Letalität von o,25 - o,4 % belastet, da es nach KM-Injektion zu einer zusätzlichen erheblichen Kreislaufbelastung mit Blutdruckabfall, starkem Pulsfrequenzanstieg bis evtl. zur arteriellen Hypotonie kommt. Kontraindiziert ist der Eingriff bei Niereninsuffizienz, manifester Herzinsuffizienz und natürlich bei Jodallergie, auch bei hochgradiger Mischungscyanose und pulmonaler Gefäßsklerose sollte man davon absehen. Bei Herzkrankheiten mit der Neigung zu Rhythmusstörungen, wie sie speziell beim Ebstein-Syndrom besteht, muss häufig auf die Untersuchung verzichtet werden.

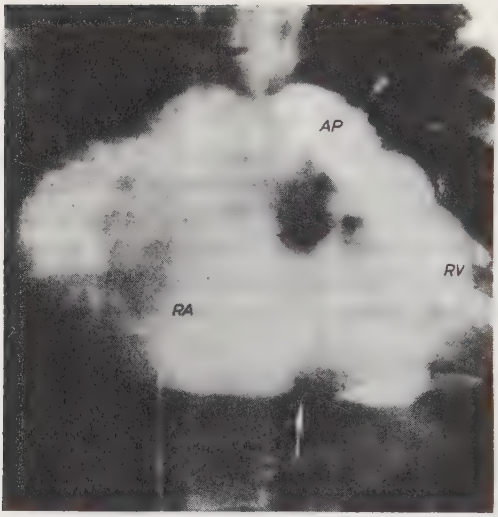


Abb. 272a: *Ebsteinsche Mißbildung der Trikuspidalklappe.* Kontrastmittelinjektion in den rechten Vorhof. A.p.-Strahlengang. Riesiger rechter Vorhof und verlagerte Trikuspidalis mit Atrialisierung eines Teiles des rechten Ventrikels. Kleine Resthöhle des rechten Ventrikels. Nach oben und hinten verlagerte Pulmonalklappenbasis.

BEUREN, A.J.: (9)

Die angiocardiographische Darstellung congenitaler Herzfehler

(Walter de Gruyter Verlag)

Abb. 12

Abb. 272b: Gleicher Patient wie in Abb. 272a. Seitlicher Strahlengang. Sehr großer rechter Vorhof, wolkenartige Schatten im atrialisierten Teil des rechten Ventrikels (Pfeil). Nach hinten verlagerte Pulmonalklappenbasis

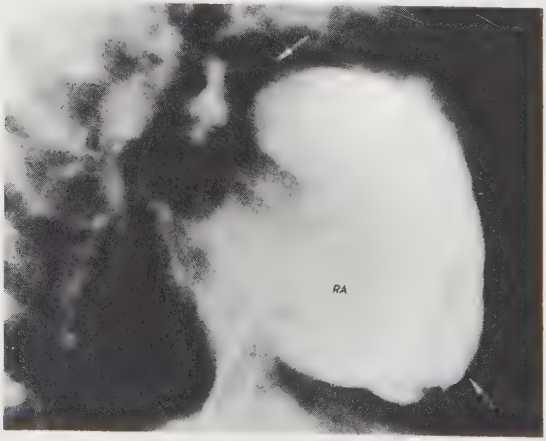


Abb. 13

7. Korrekturmöglichkeiten der Mißbildung

Diese Darlegung macht zum Teil verständlich, dass es trotz Anwendung aller diagnostischen Maßnahmen nicht immer einfach ist, eine einwandfreie Diagnose zu stellen. Solange irgendeine Form operativer Behandlung nicht zur Diskussion stand, war das auch nicht so entscheidend; man musste sich beim Ebstein-Syndrom, wie bei anderen congenitalen Herzmißbildungen, auf die Diagnostik und klinische konservative Behandlung von Insuffizienzerscheinungen beschränken. Die durchschnittliche Lebenserwartung bei der Ebstein'schen Erkrankung wurde von ENGLE (22) 1950 mit 24 Jahren angegeben.

Geschichtliche Angaben

Eine operative Korrektur wurde das erste Mal von GLENN (25) im Jahre 1954 vorgenommen. Er legte eine Anastomose zwischen der rechten Arteria pulmonalis und der Vena cava superior zur Vergrösserung der Lungenzirkulation an, gleichzeitig wurde dadurch eine Entlastung der grossen Körpervenen erreicht.
VACCA, BUSSMANN und MUDD (71) beschrieben unbefriedigende Ergebnisse und letztlich nur zeitlich begrenzte Erfolge nach diesen Palliativmaßnahmen, gute Resultate gab KEIRLE (37) 1963 an. Noch unbefriedigender waren die Erfolge nach Anlegen von Blalock-Anastomosen, die ebenfalls die pulmonale Durchblutung steigern sollten. LILLEHEI und GANNON (45) beschrieben diese Art des operativen Vorgehens als physiologisch und hämodynamisch kontraindiziert.

Im Jahre 1958 versuchten HUNTER und LILLEHEI (36) erstmalig eine direkte operative Korrektur der mißgebildeten Tricuspidalklappe. Sie lösten die Klappe von der Wand der Herzkammer ab und nähten sie am Annulus fibrosus ein. Die Ergebnisse dieser Operation waren erstaunlich gut (5o, 63, 74). BARNARD und SCHRIRE (6) berichteten 1963 von einer Operationsmethode, bei der die Valvula tricuspidalis excidiert und durch eine Klappenprothese eigener Entwicklung ersetzt wurde, die in den Annulus fibrosus eingenäht wurde. CARTWRIGHT (16) benutzte erstmalig Ballklappenprothesen und LILLEHEI und GANNON (45) berichteten im April 1965 von Totalkorrekturen, wobei unter Verwendung von Mitral-Ball-Klappen von STARR-EDWARDS annähernd physiologische Verhältnisse geschaffen werden konnten. Es liess sich anhand der Untersuchungen feststellen, dass der primär supravalvuläre Teil der rechten Kammer postoperativ normale Pumpfunktion aufgenommen hatte.

CARTWRIGHT und Mitarbeiter (16) stellten für ein operatives Vorgehen zwei Bedingungen:

1. ein fortschreitendes Herzversagen
2. das Vorliegen einer Hypoxie einschliesslich sekundärer Polycytämie.

Sind diese Voraussetzungen gegeben, so sind heute - wie aus dem bereits Gesagten hervorgeht - zwei Operationsmethoden zur Korrektur der Ebstein'schen Anomalie möglich:

1. Die Operation nach GLENN.

also die Anlegung einer Anastomose zwischen rechter Arteria pulmonalis und Vena cava superior. Diese Operation wird heute bei Kleinkindern durchgeführt, bei denen ein operativer Eingriff zur Verringerung einer erheblichen Hypoxie notwendig wird.

2. Die Totalkorrektur.

Dabei wird der Vorhofseptumdefekt entweder durch direkte Naht, oder durch Einnähen eines Teflon- oder Dakronstückes verschlossen. Die mißgebildete Tricuspidalis wird excidiert und heute fast ausschliesslich durch eine Klappenprothese ersetzt. Solche Operationen werden heute nur bei Schulkindern und Erwachsenen vorgenommen, bei denen eine Neigung zu starken oder frequenten Arrhythmien nicht besteht.

II. Kasuistischer Beitrag

Der im folgenden ausführlich dargestellte Fall von Ebstein'scher Anomalie bei einer 54-jährigen Frau vermag die gesamte Problematik und die Schwierigkeiten der Diagnostik eingehend zu beleuchten.

1. Anamnese und Krankheitsverlauf

Die Familienanamnese war unauffällig, bis auf ein Herzleiden der Mutter, das auf einen Gelenkrheumatismus zurückgeführt wurde.

Als Kind hatte die Patientin Masern, Röteln und Lungenentzündung, vom 10. - 15. Lebensjahr Rheumatismus, von einer evtl. Herzbeteiligung wurde nie gesprochen; die körperliche Leistungsfähigkeit sowie das subjektive Befinden waren uneingeschränkt.
Menarche mit 13 Jahren, Mensis regelmässig, ohne Beschwerden.
Vom 14. - 18. Lebensjahr stand die Patientin unter Kontrolle der Lungenfürsorge wegen einer fieberhaften Hilusdrüsentuberkulose.
Eheschliessung im Alter von 26 Jahren. 1 Jahr später erste normale Entbindung und mit 28 Jahren (1938) 2. Gravidität, in deren Verlauf Schüttelfrost und hohes Fieber aufgetreten seien. Die Patientin sei vom 3. Monat der Schwangerschaft bis zur Entbindung im Krankenhaus gewesen, offenbar wegen einer Schwangerschaftsnephropathie, Nierenspülungen seien wiederholt durchgeführt worden. 8 Tage post partum plötzliche Erblindung, die erst 7 Wochen später rückläufig war.
Im Alter von 32 Jahren (1942) Operation eines Ovarialtumors und gleichzeitig Appendektomie, mit 35 Jahren (1945) Lungenentzündung.

Mit 38 Jahren (1948) traten Schmerzen in den Extremitäten und flüchtige Schwellungen des Gesichtes und des Halses auf, eine Krankenhausaufnahme erfolgte unter der Diagnose: Fokaltoxikose. Auffällig war eine Eosinophilie mit stark schwankenden Werten, maximal 51 %, Untersuchungen auf Echinokokken, Wurmeier und Trichinose verliefen negativ. Zur Fokalsanierung wurden die Tonsillektomie und Extraktion aller Zähne durchgeführt, jedoch auch danach bestanden weiter subfebrile Temperaturen, damals auftretende Herzbeschwerden wurden als nervös bezeichnet. 14 Tage nach der Entlassung aus dem Krankenhaus kam es zu einer Zunahme des Leibesumfanges und Schmerzsensationen im rechten Oberbauch; erneut Krankenhausaufenthalt. Es wurden erstmalig ein geringer Ascites und eine Lebervergrösserung mit Druckschmerz festgestellt, weiterhin Eosinophilie. Der Volhard'sche Wasserversuch ergab eine gute Ausscheidung bei ungenügender Konzentration bis 1013. Eine Probelaparotomie bei Verdacht auf Leberechinococcose wurde durchgeführt, bei der sich jedoch nur Verwachsungen fanden. Eine Probeexcision aus der Leber ergab histologisch eine hochgradige Stauungsatrophie und keinen Anhalt für eine Parasitose.
Mit 39 Jahren (1949) erkrankte die Patientin an Gelbsucht und Gelenkrheumatismus; ein Jahr später trat im proximalen Bereich der Linea alba eine epigastrische Hernie auf, die durch einen Cutislappen aus der Leistenbeuge gedeckt wurde. Dabei soll als Nahtmaterial Nylon verwendet worden sein, das zu einer 4 Jahre lang anhaltenden Eiterung führte.
Im Alter von 42 Jahren (1952) Operation eines Blasen- und Scheidenprolapses mit postoperativer Lungenembolie. Zu dieser Zeit soll erstmalig ein Herzleiden festgestellt worden sein. Die Patientin hatte seither drückende und beklemmende Schmerzen über der Herzgegend, die in den Rücken ausstrahlten. Es wurde eine

Strophantin-Euphyllin-Kur durchgeführt, wobei letzteres der Patientin nicht bekommen war.
Mit 46 Jahren (1956) Revision der Fistel nach Bruchoperation, die dann ausgeheilt sei. Damals wurde von einem im Röntgenbild auffällig mitralkonfiguriertem Herzen gesprochen. Im gleichen Jahr erkrankte sie an einer Pyelonephritis.
Im 47. Lebensjahr (1957) wurde die Patientin vorzeitig berentet wegen Luftnot, ständigem Druck auf dem Herzen. Es wurde erstmalig eine Stauung der Halsvenen beschrieben. Die Diagnose lautete: Kombiniertes Mitralvitium.
Mit 48 Jahren (1958) stationäre Behandlung wegen eines kleinen supraapicalen Vorderwandinfarktes bei Angina pektoris, Hypotonie, Occipitalneuralgie und Vaginitis. Im Bericht über den Krankenhausaufenthalt wurden ein positiver Venenpuls am Hals, ein Cor bovinum, eine unregelmässige Herzaktion, jedoch keine Herzgeräusche beschrieben. Ascites war nicht nachweisbar, die Leber um einen Querfinger vergrössert, die Leberfunktionsproben waren jedoch normal.
Im 5o. Lebensjahr (196o) Wiederauftreten des Bauchwandbruches, der erneut operiert wurde.
Mit stärkeren anhaltenden linksseitigen Oberbauchbeschwerden begab sich die Patientin im gleichen Jahr in weitere poliklinische Behandlung: Linksdilatiertes Herz mit verstrichener Herztaille, Arrhythmia perpetua, unreine Herztöne, jedoch keine Geräusche.
Mit dem 52. Lebensjahr (1962) trat eine zunehmende Verschlechterung des Allgemeinzustandes auf mit verstärkter Herzdekompensation und Ascitesbildung. Stationäre Aufnahme unter der Diagnose: Lebercirrhose, Ascites, kombiniertes Mitralvitium, Herzinsuffizienz. Unter der Behandlung mit Cardiaca und Diuretica war eine vorübergehende Besserung zu erzielen, jedoch befand sie sich seit dieser Zeit ständig in Behandlung.

Im Jahr darauf erkrankte sie an einer schweren Blasenentzündung, zweimal an grippalen Infekten mit hohem Fieber, Schwindel, Brechreiz, Kopfschmerzen und Muskelkrämpfen in beiden Oberschenkeln. Die Patientin klagte jetzt über psychische Veränderungen mit Konzentrationsverlust und Abgeschlagenheit.
Im 54. Lebensjahr (1964) erfolgte erneute Krankenhausaufnahme, während der erstmalig eine leichte Lippencyanose auffällig war, ausserdem wurden eine um 3 Querfinger vergrösserte Leber, pathologische Leberfunktionsproben und Gerinnungszeiten und im Röntgenbild pleuropneumonische Infiltrate beschrieben. Es traten heftige Hämorrhoidalblutungen auf, die Bluttransfusionen notwendig machten. Die konservative Therapie des Ascites war unzureichend, so dass zweimal punktiert werden musste.
Nach einmonatiger ambulanter Behandlung Wiederaufnahme mit heftiger Atemnot, sehr starkem Ascites und Beinödemen.
Unter Berücksichtigung des progredienten Krankheitsverlaufes wurde jetzt auch an ein Herzwandaneurysma, eine Mitralstenose, an einen intracardialen Tumor, eine Pericardcyste, einen Pericarderguss und ein kombiniertes Mitral-Aortenvitium gedacht. Zur Klärung wurde die Katheterisierung des Herzens durchgeführt.
In nur sehr gering gebessertem Zustand verliess die Patientin noch einmal das Krankenhaus, wurde jedoch nach 5 Wochen erneut eingewiesen. Sie war jetzt vorwiegend bettlägerig, bei Laufversuchen traten starke krampfartige Schmerzen in den Beinen auf. Eine zunehmende Stauung der Armvenen war jetzt auffällig, sie entleerten sich im Liegen erst bei Hebung der Arme in einen Winkel von 90° zur Vorhofebene.
Auf Grund der verschiedenen Untersuchungsbefunde und des Krankheitsverlaufes wurde jetzt der Verdacht auf

eine Stenosierung im Tricuspidalbereich ausgesprochen, die zu einer hochgradigen Stauung sowohl im Bereich beider Hohlvenen, als auch des Ductus thoracicus geführt hatte. Da eine konservative Behandlung die Progredienz des Krankheitsbildes nicht zu beeinflussen imstande war, wurde ein operatives Vorgehen als einzige in Betracht kommende lebensrettende Maßnahme angesehen und die Patientin derselben zugeführt.

2. Klinische Beobachtungen

Praeoperativer Status

Die 54-jährige Frau befand sich bei der Klinikaufnahme in denkbar schlechtem EZ und AZ (Körpergrösse 1,56 m, Gewicht 46,2 kg). Die Haut war deutlich exsiccotisch, die starke Abmagerung stand im Kontrast zu dem aufgetriebenen Leib infolge Ascites und Meteorismus (Leibesumfang 9o cm). Die Haut war gelblich von fahlgrauem Kolorid, es fand sich eine geringe Lippen- und Schleimhautcyanose, kein Ikterus. Die Kranke litt unter mässiger Ruhedyspnoe. Die Arm- und Halsvenen waren deutlich gestaut, erstere entleerten sich erst nach Hebung der Arme in einen Winkel von etwa 9o° zur Vorhofebene. Die Atemexkursionen des Thorax waren eingeschränkt. Sonorer bis hypersonorer Klopfschall, Lungengrenzen hochstehend, nur etwa 2 - 3 Querfinger atemverschieblich, auskultatorisch war ein bronchovesikuläres Atemgeräusch mit basal beiderseits einzelnen mittelblasigen Rasselgeräuschen zu hören.
Das Herz war perkutorisch weit nach rechts und links verbreitert, die Herztaille verstrichen. Die Herzaktion war regelmässig, Frequenz etwa 84/min. Auskultatorisch war ein sehr leises diastolisches Geräusch

von gießendem Charakter im 4. ICR parasternal links feststellbar, die Herztöne waren sonst rein, der 1. Herzton deutlich paukend mit Punctum maximum weit lateral bis zur hinteren Axillarlinie und unterhalb der Clavicula. Hypotone Blutdruckwerte schwankend (1o5/7o; 9o/6o mm Hg).

Bei der Inspektion des Abdomens fiel auf, dass der linke untere Quadrant des Leibes deutlich stärkere Pigmentierung zeigte; der Leib war infolge Ascites erheblich aufgetrieben, der Nabel verstrichen, die Vv. epigastricae caudales deutlich gestaut.
Reizlose Narbe nach medianer Laparotomie, Zustand nach Ascitespunktion. Die Leber war 2 Querfinger unter dem rechten Rippenbogen und im Epigastrium zu tasten, von derber Konsistenz, scharfrandig, die Oberfläche erschien glatt. Die Milz oder andere Resistenzen waren im Abdomen nicht palpabel; beide Nierenlager waren nicht druck- oder klopfempfindlich. Regionäre Lymphknoten waren nicht vergrössert tastbar.
Die Extremitäten konnten aktiv und passiv frei bewegt werden, neben der bereits beschriebenen Venenstauung der Arme fand sich auch an den unteren Extremitäten eine deutliche Venektasie, mässige Varizen der Unterschenkel, ausserdem stärkere praetibiale und Knöchelödeme. Der Reflexstatus war physiologisch, keine Pyramidenbahnsymptome; die Psyche der Kranken schien geordnet.

Laborbefunde

BSR 1o/2o mm, Hb.: 1o,8 g %, Ery.: 3,45 Mill., Hb./E: 32 µµg, Hämatokrit auf 36 % leicht gesenkt, Leuko.: 51oo mm^3, im Differentialblutbild leichte Rechtsverschiebung (Stabk. 7 %, Segmentk. 76 %, Lymphoc. 12 %, Monoc. 5 %). Im Blutausstrich ausserdem

toxische Granulationen, Aniso-, Poikilocyten und Ovalocyten. Die Serumelektrolyte waren bis auf eine Erniedrigung des Eisen im Normbereich (Na 134 mVal/l Ka 5,5 mVal/l Ca 4,9 mVal/l Cl 1o1 mVal/l Phosphor-anorg. 3,8 mg %, Fe 6o γ %.) Alkalireserve 44,8 Vol %, Harnstoff 54 mg %, Harnsäure 6,3 mg %, Kreatinin 1,2 mg %. Die Leberfunktionsproben zeigten keine charakteristischen Veränderungen: Takata-Reaktion 7o mg %, Weltmann'sches Koagulationsband: 4. Röhrchen, Mancke-Sommer und Thymol im Normbereich, SGOT 47 WE, SGPT 21 WE, LDH 32oWE , Bromthaleinreaktion nach 6o min. o,95 mg %, alkalische Phosphatase: 77,o ImE/ml, Bilirubingehalt im Serum gesamt o,9 mg %, direkt o,26 mg %. Die Papierelektrophorese zeigte keine pathologischen Veränderungen (Gesamt-Eiweiß 6,7 g %, Albumin 6o %, Globuline: alpha 1 5 %, alpha 2 7 %, beta 1o %, gamma 18 %). Cholesterin im Serum gesamt 134 mg %, Gesamtlipide 472 mg %. Galaktoseprobe: o.B. Thromboplastogramm: r 1o,15 min, K 4,25 min, m_E: 121/4o min, 115/6o min, 92/9o min, 77/12o min. Thromboplastinzeit 65 %, Fibrinogen (I) 27o mg %, Prothrombin (II) 74 %, Accelerin (V) 75 %, Convertin (VII) 85 %, Recalcifizierung 15o sec, Heparin 27o sec, Prothrombin-Verbrauchtest nach 1 Std. 87 %.
Im Urinstatus Eiweiß: opal, Zucker neg., Bilirubin und Urobilin negativ, Urobilinogen normal. Im Sediment: viele grosse Platten, etwas Schleim, vereinzelt Leukocyten, Bakterien positiv. Bei der kulturellen Untersuchung des Katheterurins kein Wachstum. Diastase 8 WE. WAR und Nebenreaktionen negativ. Rheumafaktoren: KBR und Nebenreaktionen neg., CRP schwach positiv, ASR kleiner als 2,5 A.S.E. pro com Serum. KBR auf Echinococcen negativ.
Ascites-Punktat: Tbc. neg.. Im Grampräparat ganz vereinzelt Zelldetritus, keine differenzierbaren Keime.

Bei der kulturellen Untersuchung im aeroben und halbanaeroben Verfahren kein Wachstum. Elektrophorese aus dem Punktat: Gesamt-Eiweiß 5,4 g %, Albumin 69 %, Globuline: alpha 1 5 %, alpha 2 4 %, beta 7 %, gamma 15 %.

3. Zur Diagnostik des Krankheitsbildes

Im folgenden seien die Befunde der cardiometrischen Untersuchung der Patientin im einzelnen ausführlich dargestellt.

1. EKG (Dez. 1964)
Absolute Arrhythmie infolge Vorhofflimmern mit einer mittleren Kammerfrequenz von 85/min.
Im Extremitäten EKG: Tiefes S in Ableitung I, hohes R in Ableitung II und III. QRS-Dauer etwa o,o9 sec. ST_I leicht gehoben, T flach positiv. $ST_{II, III}$ gesenkt, nach oben konvexbogig begrenzter Abfall zum praeterminal negativen T_{II} und T_{III}.
In den Brustwandableitungen finden sich parasternal relativ hohe R-Zacken bei kleinem S und vorausgehender kleiner Q-Zacke. Verspätung der grössten Negativitätsbewegung mit o,o4 sec. Dabei hohe R-Zacken in den linkspraecardialen Ableitungen. Generalisiert discordanter Verlauf der ST-Strecken mit praeterminal negativen T-Wellen.
Beurteilung: Absolute Arrhythmie infolge Vorhofflimmern, Rechtstyp, Rechtsverspätung, Verdacht auf Rechts- und Linkshypertrophie, generalisierte Störung der Erregungsrückbildung.

Standardableitungen vom Dezember 1964

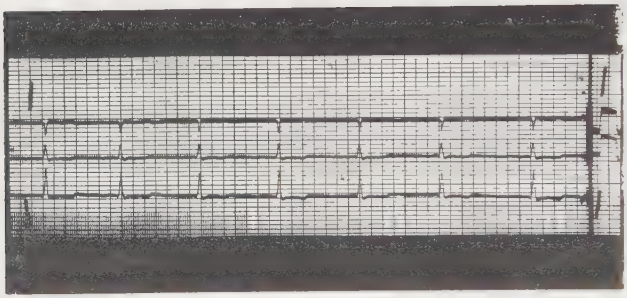


Abb. 14

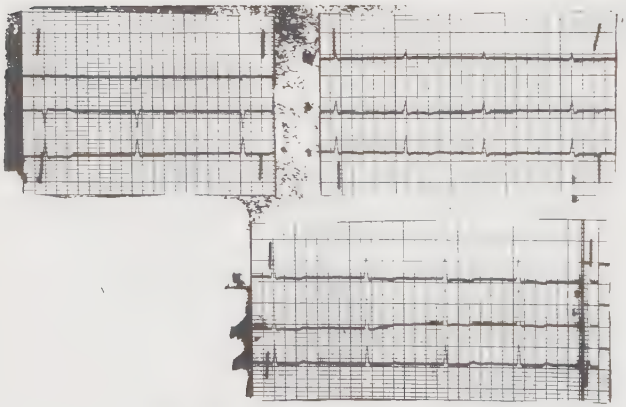


Abb. 15

Im Vergleich zu dem gerade gezeigten EKG sind die Extremitäten-Ableitungen aus dem Jahre 1949 von der damals 36-jährigen Patientin besonders interessant. Hier bestand ein Sinusrhythmus von etwa 92/min, Indifferenztyp, normaler Erregungsablauf (s.Abb.16)

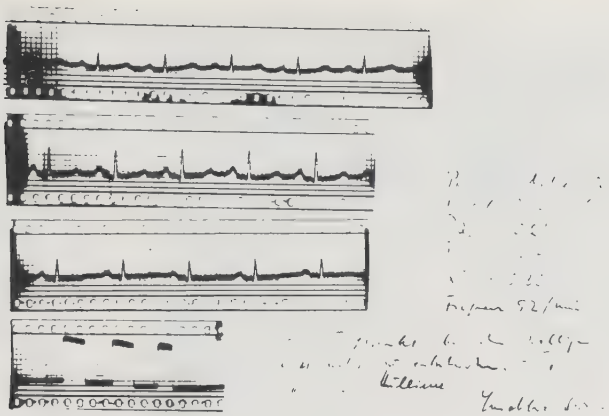


Abb. 16

An Röntgenuntersuchungen des Thorax liegen verschiedene Aufnahmen aus den Jahren 1958, 1962 und 1964 vor.

Originalbefundung vom 18.3.1958:
Etwas unsymmetrischer knöcherner Thorax. Das Zwerchfell ist beiderseits glatt begrenzt, die Kuppel steht auf der linken Seite um etwa 1 Querfinger höher als rechts, ausreichende Atemverschieblichkeit des Zwerchfells. Die Lungenfelder lassen eine deutliche Netz- und Gefäßzeichnung erkennen. Fleckige, streifige Einlagerungen in beiden Spitzen und Oberfeldern. Nach rechts und links verbreitertes Herz mit verstrichener Taille und Einengung des Retrocardialraumes. Aorta und oberes Gefäßband unauffällig.

Auswertung: Indurationsfelder in beiden Spitzen und Obergeschossen. Nach rechts und links verbreitertes mitralkonfiguriertes Herz mit Einengung des RKR.

Abb. 17: Röntgenuntersuchung des Thorax 1958

Sehr eindrucksvoll ist die schon in der Verlaufsserie der Röntgenaufnahmen deutlich sichtbare Progredienz des Krankheitsbildes, denn bereits am 29.8.1962 wurde eine hochgradige, allseitige Dilatation des Herzens beschrieben, die jedoch als ein extrem vergrössertes, mitralkonfiguriertes Herz ohne Lungenstauung gedeutet wurde. Eine wesentliche Einengung des RKR wurde zu diesem Zeitpunkt nicht beschrieben.
Der Ösophagus verläuft im Bereich des besonders nach lateral vergrösserten linken Vorhofes in einem leichten, nach dorsal konvexen Bogen.

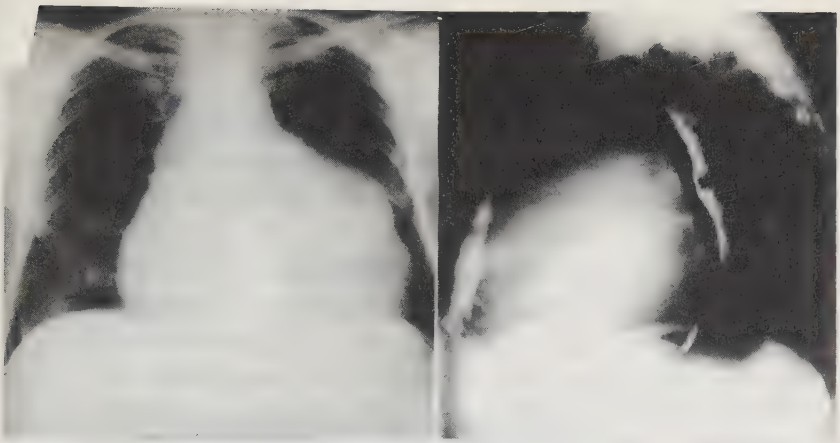


Abb. 18 und 19: Thoraxaufnahmen 1962

Auf der sagittalen und seitlichen Thoraxaufnahme vom Dezember 1964 sieht man die fortschreitende Dilatation des Herzens, das rechts fast bis an die Medioclavicularlinie und links bis an die laterale Thoraxwand reicht. Die Netz- und Gefäßzeichnung der Lungen entspricht der Norm. Der RKR ist hochgradig eingeengt, der Oesophagus grossbogig verdrängt. Aorta und oberes Gefäßband - soweit zu beurteilen - unauffällig.

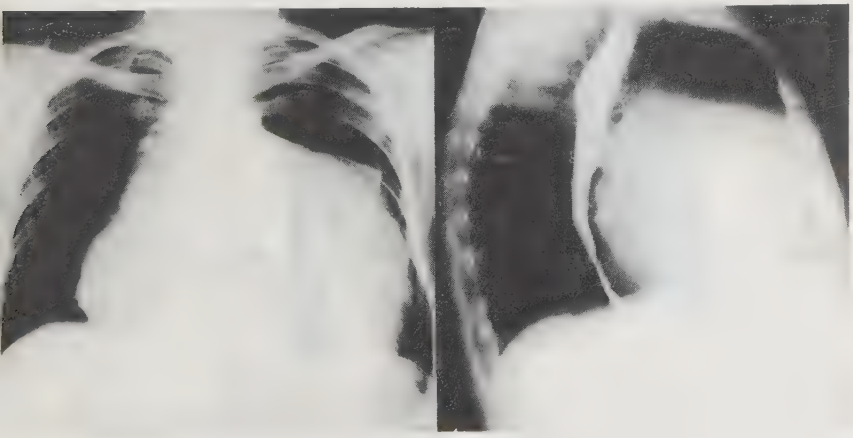


Abb. 2o und 21: Thoraxaufnahmen 1964

Zum Ausschluss eines Aneurysmas, eines intracardialen Tumors, eines Pericardergusses oder einer Pericardcyste wurden ein Scintigramm und ein Kymogramm angefertigt:

Scintigramm der Herzfüllung mit ^{131}J-RIHSA: -
In dem unmittelbar nach der Injektion des Strahlers begonnenen Scintigramm findet sich eine Aktivitätsverteilung, die einem etwas vergrösserten Herzinnenraum entspricht. Bei Projektion des Füllungsbildes auf das Röntgenbild des Thorax zeigt sich, dass die Herzfüllung bis an den rechten Herzrand heranreicht. Links bleibt zwischen röntgenologischer Herzsilhouette und Füllungs-Scintigramm ein Zwischenraum von 5 - 8 cm Breite.

Auswertung: Röntgenologischer Herzschatten und Füllungs-Scintigramm decken sich nicht vollständig. Durch den links gelegenen, nicht gefüllten Anteil des Herzschattens ist ein Aneurysma ausgeschlossen. Differentialdiagnostisch kommt jedoch ein thrombosiertes Herzwandaneurysma in Frage, ebenso ein Herzwandtumor, eine Pericardcyste oder ein Pericarderguss.

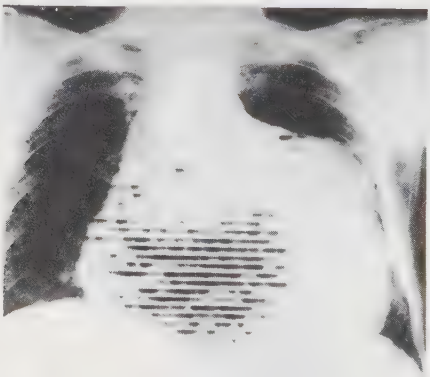


Abb. 22: Scintigramm der Herzfüllung 1964

Im Röntgen-Kymogramm sind im Bereich des linken Herzrandes Pulsationen verschiedenen Ausmaßes beschrieben. Im mittleren Bereich kommt in einer Ausdehnung von etwa 3 - 4 cm ein Bezirk mit fehlender Pulsation zur Darstellung. Bei der vorliegenden erheblichen Herzfehlerform wurde jedoch eine diagnostische Verwertung dieses Befundes als unmöglich angesehen.

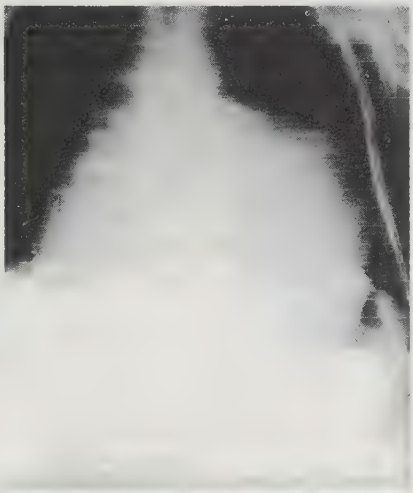


Abb. 23: Röntgen-Kymogramm 1964

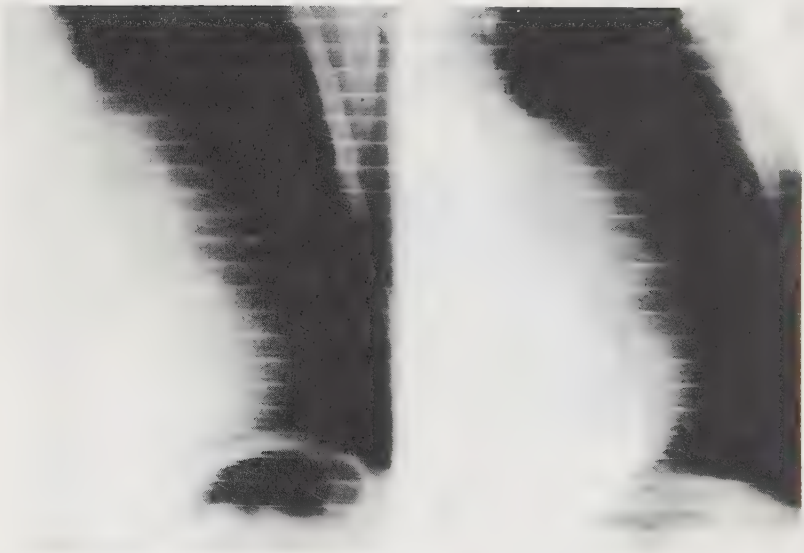


Abb. 24 und 25: Röntgen-Kymogramm 1964

Am linken Herzrand kommt im mittleren Bereich ein Bezirk mit fehlender Pulsation zur Darstellung.

Phonocardiogramm und Venenpuls

Entsprechend dem klinischen Befund kam phonocardiographisch mit Punctum maximum über dem 4. linken Intercostalraum parasternal ein frühdiastolisches Geräusch zur Darstellung. Der 1. Herzton war unauffällig wie auch der 2. Herzton, dem in einem Abstand von etwa o,15 sec. eine kürzere Schwingungsgruppe folgt, die einem 3. Herzton entsprechen und der Ausdruck der Insuffizienz des linken Ventrikels sein dürfte. Sonstige pathologische Befunde waren nicht zu registrieren.
Die Aufzeichnung des Venenpulses zeigte noch einen gewissen systolischen Kollaps, wohingegen der Leberpuls mit einer sehr hohen systolischen Welle pathologisch war. In Anbetracht des Vorhofflimmerns konnte jedoch dieses Verhalten nicht eindeutig auf eine echte Tricuspidalklappeninsuffizienz bezogen werden.

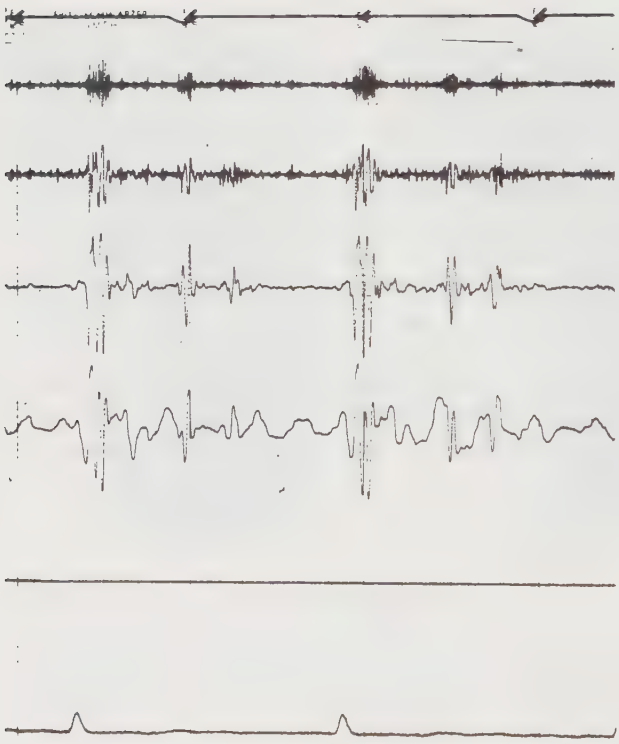


Abb. 26: Phonocardiogramm vom 15.12.1964

Über dem 4. ICR links kommt das kurze Diastolicum zur Darstellung.

Abb. 27:

Phonocardiogramm vom 15.12.1964
über der Vena jugularis dextra

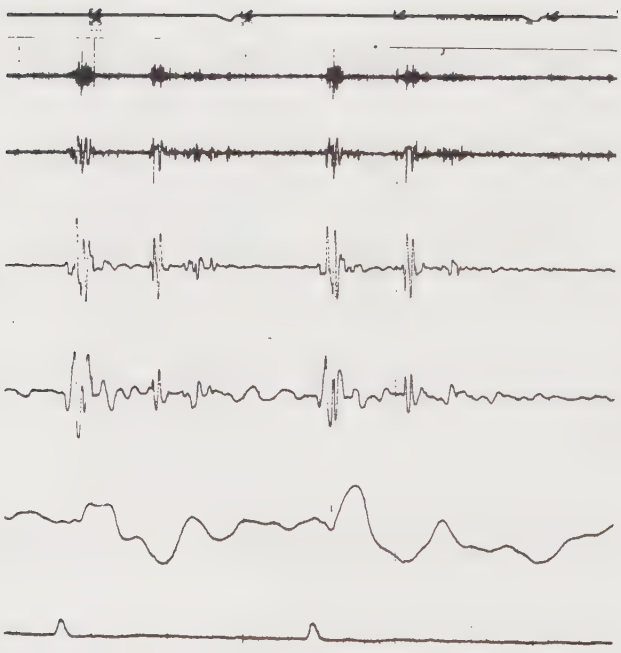


Abb. 28:

Phonocardiogramm vom 15.12.1964
über der Vena jugularis sinistra

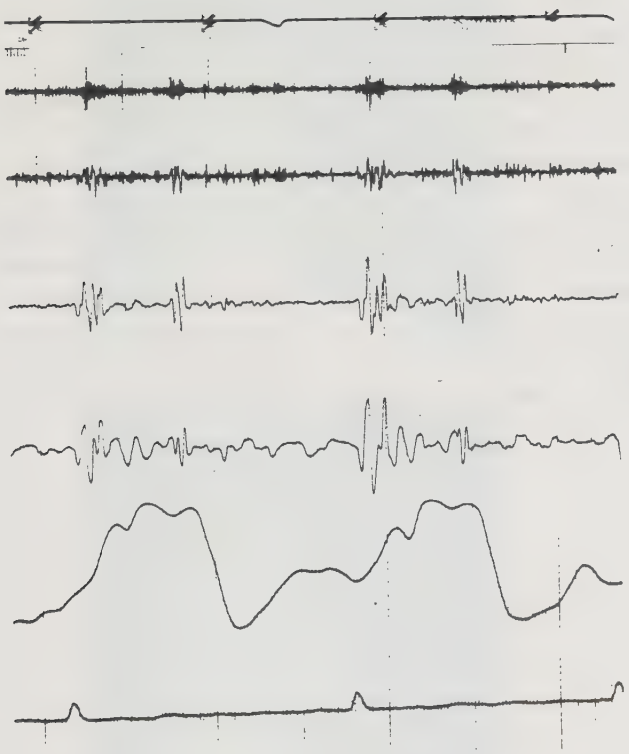


Abb. 29

Leberpuls mit pathologischer sehr hoher systolischer Welle

Phonocardiogramm vom 15.12.1964

Herzkatheter

Die Katheterisierung des Herzens wurde am 23.1o.1964 durchgeführt. Leider befand sich die Patientin zu diesem Zeitpunkt bereits in so stark reduziertem Allgemeinzustand, dass ihr nur ein sehr kurzer Eingriff zugemutet werden konnte, eine Messung der Blutsauerstoffsättigung im Herzen wurde deshalb nicht durchgeführt. Es stellte sich eine gewaltige, ca. kleinkindskopfgrosse Erweiterung des rechten Vorhofes heraus. Die Einführung des Katheters in den rechten Ventrikel gelang nicht, er rollte sich im grossen Bogen im rechten Vorhof auf. Der gemessene Druck betrug an allen Stellen des rechten Vorhofes 22/15 mm Hg (Mitteldruck 18). Der Venendruck betrug 36 cm H_2O.

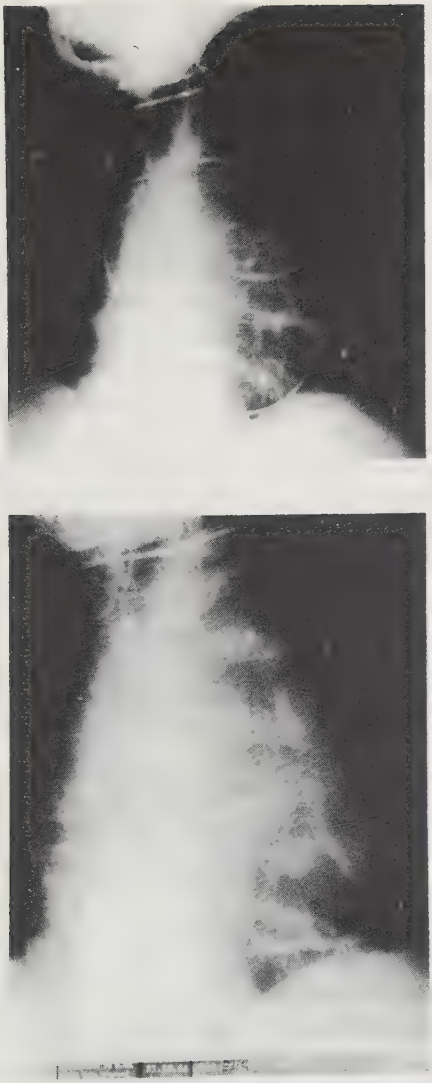


Abb. 3o und 31: Herzkatheter 1964

4. Versuch der operativen Korrektur

Indikation zur Operation

Nach Abschluss der Durchuntersuchung einschliesslich Phonocardiogramm, Herzkatheter und Röntgenscintigramm - auf die Angiocardiographie wurde mit Rücksicht auf den schlechten Allgemeinzustand der Patientin verzichtet - wurde eine operative Behandlung als die letzte Chance angesehen, den schweren Krankheitszustand evtl. zu bessern. In einem ausgedehnten Konsilium wurde internistischerseits aufgrund der vorliegenden Befunde die Ansicht vertreten, dass es sich um eine Tricuspidalstenose handeln könnte, die zu der hochgradigen Stauung im Bereich beider Hohlvenen und auch im Ductus thoracicus geführt hatte.
Es wurde auch eine Herzmißbildung im Sinne des Ebstein-Syndroms erwogen, jedoch sprachen das relativ zu hohe Alter der Patientin, ihre lange Beschwerdefreiheit und die beschriebene Rechtshypertrophie im EKG gegen das Vorliegen der congenitalen Mißbildung. Eine absolut sichere Diagnose konnte auch jetzt nicht gestellt werden.
Nach Unterrichtung der Patientin und ihrer Angehörigen über die Schwere des geplanten Eingriffes wurde eine Thorakotomie zum Zwecke der Sprengung der erwarteten Tricuspidalstenose durchgeführt. Auch die Kranke selbst drängte auf diesen Eingriff, da sie sich nur so eine mögliche Besserung versprach, da ja alle konservativen Maßnahmen, wie der bisherige Verlauf gezeigt hatte, letztlich erfolglos waren.

Operationsbericht

Bilaterale Thorakotomie in Hypothermie von 32°.
Es erfolgt in leicht schräger rechter Seitenlage die Eröffnung der rechten Brusthöhle. Unmittelbar im Anschluss daran wird das Sternum quer gespalten und auch die linke Brusthöhle eröffnet. Nach Spreizung des Brustkorbes in typischer Weise liegt das Herz frei. Es entspricht in seiner Grösse dem Röntgenbild. Nach Eröffnung des Herzbeutels in T-Form lässt sich bestätigen, dass es sich dabei fast ausschliesslich um den rechten Vorhof handelt. Entsprechend dilatiert sind die obere und untere Hohlvene. Der Vorhof selbst erscheint zum Teil fibrotisch verdickt, zum Teil aber auch papierdünn. Die Inspektion führt dazu, dass es sich bei dem im Röntgenbild dargestellten fraglichen Schatten in der sonst dem linken Herzohr zugehörigen Position um das gesamte Herz handelt. Von ihm geht eine normal dicke Pulmonalarterie und Aorta ab. Es folgt jetzt die Präparation beider Hohlvenen und ihre Anschlingung mit einem Nabelschnurbändchen. Da die obere Hohlvene sehr kurz ist, wird die Vena azygos zwischen 2 Ligaturen durchtrennt. Die Temperatur der Patientin liegt im Oesophagus knapp unter 32°, so dass eine temporäre Kreislaufunterbrechung, zumindest aber venöse Einflußsperre erfolgen kann. Im Bereich der Vorhofkammergrenze wird nun sehr sorgfältig zunächst eine Tabaksbeutelnaht angelegt und eine zweite kreisförmige U-Durchstichnaht unter Gegennähen von Teflonstreifen angebracht. Nach Occlusion beider Hohlvenen sinkt zunächst der arterielle Druck nur unwesentlich ab, dagegen lässt die Spannung der Vorhofwand etwas nach. Nach Incision des Vorhofs wird der Finger ins Vorhofsinnere eingeführt. Es finden sich in der Nähe der Incision mehrere wandständige, ziemlich gut fixierte Thromben.

In Richtung auf den rechten Ventrikel findet sich nicht die erwartete Stenose, sondern ein Ostium, welches der Tricuspidalklappe zuzuordnen ist. Seine Öffnungsfläche beträgt etwa 6 - 8 cm^2. Abgesehen von einem nach der Palpation sehr dünnen und schlaffen Segel lassen sich weitere Anteile einer funktionstüchtigen Tricuspidalklappe nicht ausfindig machen. Vom funktionellen Standpunkt aus gesehen liegt also eine Insuffizienz vor. Die zusätzlich noch von aussen getastete Wand des rechten Vorhofs erscheint ausserordentlich dünn. Eine Verbindung zum linken Herzen lässt sich nicht erkennen.
Bei dieser Situation ist keine Korrektur möglich.
Der Finger wird wieder ausgeschleust und die Wunde in der rechten Vorhofwand durch die beiden liegenden Nähte verschlossen. Jetzt werden die Gefäßklemmen im Bereich beider Hohlvenen wieder abgenommen. Der Blutdruck, der während dieses Austastens zwischen 4o und 6o mm Hg lag, steigt wieder etwas an, die Herzaktion ist in Anbetracht der Verhältnisse als befriedigend zu bezeichnen. Der Herzbeutel wird nun soweit wie möglich wieder verschlossen. Nach Einlegung eines Drainage-Drains in beide Brusthöhlen erfolgt der typische Verschluss der Thoraxwand in Schichten.

Postoperativer Verlauf

Bei dem vorliegenden Herzfehler handelte es sich also um eine angeborene Mißbildung, die am ehesten einer Ebstein'schen Anomalie entsprach, wobei der meist übliche Vorhof-Septum-Defekt fehlte. Eine einfache Korrektur war damit nicht möglich gewesen. Wie bereits erwähnt, war praeoperativ mehrfach diskutiert worden, dass eine Überlebenschance für die Patientin nur zu

erwarten wäre, sofern der Eingriff mit einer Verbesserung der Hämodynamik einher ginge. Sollte dies nicht der Fall sein, so war die Prognose als absolut infaust bezeichnet worden.
Nach Beendigung der Operation war die Kreislaufsituation in Anbetracht der Ausgangsverhältnisse zunächst relativ günstig, jedoch wurde der Zustand der Patientin in den folgenden Stunden zunehmend kritisch.
Der Exitus letalis trat 10 Stunden postoperativ trotz aller Infusionstherapie, cardio-zirkulatorischen Stützung und Sauerstoffbeatmung ein.

5. Der Sektionsbefund bestätigte die Diagnose. Es handelte sich um eine angeborene Mißbildung der Tricuspidalklappe (Ebstein'sche Anomalie). Das Herzgewicht war mit 485 g deutlich erhöht. Der rechte Vorhof war extrem dilatiert (doppelt mannsfaustgross). Seine Wandstärke betrug etwa 2 - 4 mm, zum Teil fibrotisch verdickt, teilweise aber auch papierdünn.

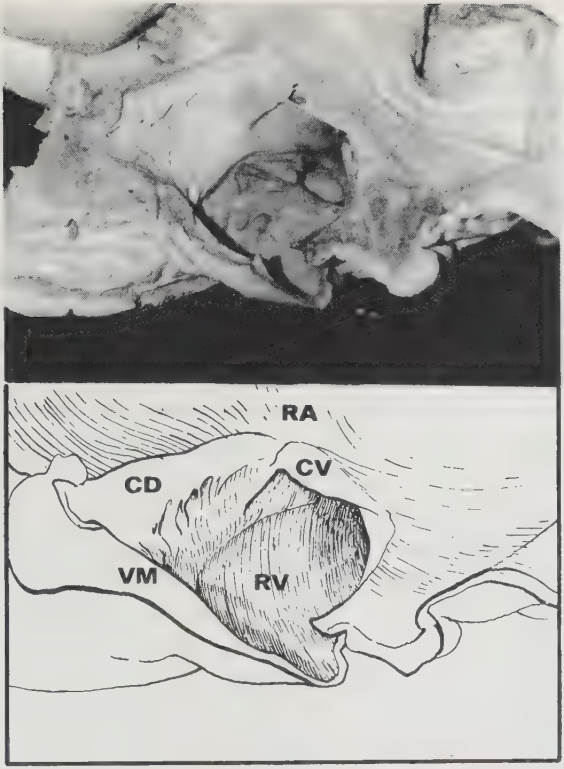
Von den 3 Segeln der Valvula tricuspidalis war das septale völlig rudimentär, das vordere hypoplastisch, sehr dünn und schlaff angelegt und das dritte (hintere?) setzte unterhalb des normalen Klappenringes an der Wand des rechten Ventrikels an und war mit dieser verbacken. Der Tricuspidalring erschien im Ganzen gegenüber der Norm verengt, der supravalvuläre Teil des rechten Ventrikels war in den Vorhof einbezogen. Der infravalvuläre Teil war hypoplastisch und bestand fast nur aus dem Infundibulum der Arteria pulmonalis. Eine Verbindung zwischen dem rechten und linken Herzen fand sich nicht.

EINBLICK IN DAS RECHTE HERZ:
RA) RECHTER VORHOF RV) RECHTER VENTRIKEL
CD) DORSALES SEGEL CV) VENTRALES SEGEL

Abb. 32

Diese Fotographie zeigt das aufgeschnittene rechte Herz,der enorm erweiterte rechte Vorhof ist in der Zeichnung leicht schraffiert, der Ventrikel dunkler dargestellt. An der Vorhofwand findet sich recht gut fixiertes Thrombenmaterial.

In der folgenden Abbildung ist der Klappenring genauer dargestellt. Hier ist das vordere freie, sehr dünne Segel neben dem hinteren, mit dem Ventrikelendocard verbackenen Segel gut zu erkennen; Papillarmuskeln oder Chordae tendineae sind praktisch nicht ausgebildet. Der Ventrikel besteht fast nur aus dem Conus pulmonalis.



EINBLICK IN DAS TRICUSPIDALOSTIUM:

RA) RECHTER VORHOF
RV) RECHTER VENTRIKEL
CD) MIT DEM VENTRIKELENDOKARD VERBACKENES DORSALES SEGEL
CV) FREIES VENTRALES SEGEL
VM) HYPOPLASTISCHE VENTRIKELMUSKULATUR

Abb. 33

Der linke Ventrikel war klein und muskelkräftig, die Coronarien zart und weit, Schwielenbildungen im Myocard waren nicht erkennbar. Weitere Klappenanomalien oder regelwidrige Gefässabgänge fanden sich nicht. Geringe serofibrinöse Pericarditis.

Bei der weiteren Sektion fiel die ausgeprägte chronische Stauung der inneren Organe auf, besonders die deutliche cyanotische Induration der Leber (1725 g) und Milz (160 g); histologisch wurde die Leber nicht untersucht.
Chylöser Ascites von 5 l. Es fand sich ein geringes chronisch-substantielles Emphysem beider Lungen, kein Anhalt für eine Lungenarterienembolie oder Bronchopneumonie. Beide Hohlvenen waren erweitert, die Bauchaorta sowie die Becken-, Schenkel- und grossen Organarterien zeigten geringgradige arteriosklerotische Veränderungen, sie waren frei von thrombotischen Verschlüssen, die Hirnbasisarterien waren zart. Auf den frontalen Serienschnitten durch das fixierte Gehirn (1160 g) fand sich kein Anhalt für pathologische Veränderungen.

6. Diskussion

Der beschriebene Fall bereitete erhebliche diagnostische Schwierigkeiten insofern, als die entscheidenden Kriterien, die im Schrifttum als typisch für das Ebstein-Syndrom gelten, fast ausschliesslich fehlten.
Schon die Anamnese, die relativ lange Beschwerdefreiheit der Patientin bis zu ihrem 38. Lebensjahr liess zunächst nicht an ein congenitales Vitium denken.
Das vorliegende EKG aus dieser Zeit zeigt ja auch einen normalen Erregungsablauf, Sinusrhythmus und Indifferenztyp. Ferner wiesen Krankheitsverlauf und Anamnese

(zweimaliger Gelenkrheumatismus und eine Fokaltoxikose im Jahre 1948) eher in die Richtung einer erworbenen Herzerkrankung im Sinne eines Mitral- oder kombinierten Mitral-Aorten-Vitiums. Erst die Progredienz des Krankheitsverlaufes in den letzten 4 Lebensjahren führten zu intensiveren differentialdiagnostischen Überlegungen und Untersuchungen der Patientin. Doch auch mit allen uns zur Zeit zur Verfügung stehenden und der Kranken zumutbaren Untersuchungsmethoden war die richtige Diagnose bis zum Zeitpunkt der Eröffnung des Thorax nicht gestellt worden.

Im EKG fand sich zwar eine Rhythmusstörung (Arrhythmia absoluta mit Vorhofflimmern), jedoch war die für das Ebstein-Syndrom als relativ konstant beschriebene Blockdeformierung im Sinne eines Rechtsschenkelblockes nicht vorhanden; es muss im Gegenteil auch retrospektiv der Verdacht auf eine Rechts- und Linkshypertrophi geäussert werden. Für dieses EKG fand sich am Herzen bei der Sektion der Verstorbenen kein morphologisches Substrat. Der rechte Ventrikel war eher hypoplastisch angelegt und der linke Ventrikel klein und muskelstark jedoch keinesfalls hypertrophiert. Auch die beschriebene besonders helle Zeichnung der Lungenfelder im Röntgenbild war nicht nachweisbar. Weitere diagnostische Fortschritte konnten auch mittels des Röntgen-Kymogramms und des Scintigramms nicht erzielt werden. Letzteres wurde, retrospektiv gesehen, höchstwahrscheinlich insofern fehlgedeutet, als sich das Kontrastmittel sehr lange Zeit infolge der enormen Stauung und Blutfülle im rechten Vorhof befand und dort entsprechend verdünnt wurde. Somit war eine Auswertung wie unter normalen hämodynamischen Verhältnissen nicht möglich. Wahrscheinlich ist hier nur ein Scintigramm des rechten Vorhofes geschrieben worden.

Da beim Ebstein-Syndrom ohnehin keine spezifischen phonocardiographischen Bilder beschrieben sind, und auch im Schrifttum diesbezüglich keine Einigkeit besteht, war auch mittels dieser Untersuchung kein sicherer Hinweis auf das congenitale Vitium gefunden worden. An Stelle des in der Regel beschriebenen Systolicums fand sich ein frühdiastolisches Geräusch mit Punctum maximum über dem 4. ICR links parasternal.
Ein Hinweis auf eine Erkrankung der Tricuspidalklappe ergab sich bei der Katheterisierung des Herzens. Jedoch war eine genaue Analyse zu diesem Zeitpunkt wegen des erheblich reduzierten Allgemeinzustandes der Patientin nicht mehr möglich. Die Untersuchung musste vorzeitig abgebrochen werden.
Auffällig war hier die enorme Erweiterung des rechten Vorhofes, der erhöhte Druck in diesem Bereich und der hohe Venendruck von 36 cm H_2O. Die Sondierung des rechten Ventrikels gelang nicht.
Die gesamte klinische Symptomatik zeigte eine enorme Rückstauung des Blutes in das Einflussgebiet der grossen Körpervenen, damit musste eine Abflussbehinderung aus dem rechten Herzen in den Lungenkreislauf vorliegen. Neben der enormen Hals- und Armvenenstauung und einer gewissen Venektasie der unteren Extremitäten war die Leber deutlich vergrössert, derb und druckempfindlich. Eindeutig pathologische Leberfunktionsproben im Sinne der umstrittenen sogenannten Cirrhose cardiac fanden sich jedoch nicht (Bromthaleinreaktion, Bilirubin im Serum, Elektrophorese etc. im Normbereich)
Für eine geringe Nierenstauung könnte die leichte Eiweißausscheidung im Urin sprechen. Der starke chylöse Ascites wurde als Folge einer Stauung des Ductus thoracicus erklärt.
Alle diese Untersuchungen sprachen am ehesten für eine Stenosierung der Tricuspidalis und unter der Annahme,

dass man die Klappe erweitern könne, wurde die Thorakotomie durchgeführt, die letztlich bei der Schwere der Herzmißbildung und der Unmöglichkeit ihrer Korrektur letal enden musste.

7. Zusammenfassung

Es wird über das Krankheitsbild der Ebstein'schen Anomalie berichtet. Bei dieser angeborenen Herzerkrankung handelt es sich um eine Anomalie der Tricuspidalklappe, deren mißgebildete Segel an der Wand des rechten Ventrikels ansetzen. Der supravalvuläre Teil der Kammer ist in den Vorhof einbezogen, der intravalvuläre allein als Ventrikel wirksam. In 2/3 der Fälle findet sich zusätzlich eine offene Vorhofverbindung. Der beschriebene Fall eines Ebstein-Syndroms bei einer 54-jährigen Frau bereitete insofern erhebliche diagnostische Schwierigkeiten, als die entscheidenden Kriterien, die als typisch für die Ebstein'sche Anomalie gelten, nahezu ausschliesslich fehlten. Bis zu ihrem 42. Lebensjahr war die Patientin voll leistungsfähig, so dass zunächst an ein erworbenes Herzvitium nach zweimaligem Gelenkrheumatismus in der Jugend und einer Fokaltoxikose mit 38 Jahren gedacht wurde. Auch die Untersuchungsbefunde waren atypisch für den vorliegenden Herzfehler, so fand sich im EKG kein Rechtsschenkelblock, es wurde sogar der Verdacht auf eine Rechts- und Linkshypertrophie geäussert. Die beschriebene helle Lungengefässzeichnung im Röntgenbild war ebenfalls nicht nachweisbar und im Phonocardiogramm stellte sich ein frühdiastolisches Geräusch dar, jedoch keine Doppelung des 1. oder 2. Herztones. Den Hinweis auf eine Erkrankung der Tricuspidalis ergab erst die Katheterisierung des Herzens. Auf Grund

der klinischen Symptomatik und der vorliegenden Befunde war am ehesten an eine Stenosierung der Klappe zu denken. Unter der Annahme, dass man die Klappe erweitern könne, wurde die Thorakotomie vorgenommen; es fand sich die Ebstein'sche Anomalie ohne Vorhofseptumdefekt. Eine operative Korrektur war nicht möglich und die Patientin verstarb wenige Stunden postoperativ.

III. Literatur

1. ADAMS, J.L.C., HUDSON, R.: A case of Ebstein's anomaly surviving to the age of 79. Brit. Heart J. 18, 129 (1956)

2. ARNSTEIN, A.: Eine seltene Mißbildung der Tricuspidalklappe (Ebstein'sche Krankheit). Virch. Arch. path. Anat. 266, 247 (1927/28)

3. BAHNSON, H.T., BAUERSFELD, R., SMITH, J.W.: Pathological anatomy and surgical correction of Ebstein's anomaly. Circulation 31, 3 (Apr. 1965)

4. BAKER, CH., BRINTON, W.D., CHANNEL, G.D.: Ebstein's disease Guy's Hosp. Rep. 99, 247 (1950)

5. BARNARD, C.N., GOOSEN, C.C., HOLGREN, L.V., SCHRIRE, V.: Prothetic replacement of the mitral valve. Lancet 2, 1087 (1962)

6. BARNARD, C.N., SCHRIRE, V.: Surgical correction of Ebstein's malformation with a prothetic tricuspid valve. Surgery 54, 302 (1963)

7. BAYER, O., LOOGEN, F., WOLTER, H.H.: Der Herzkatheterismus bei angeborenen und erworbenen Herzfehlern. Stuttgart 1954

8. BAYER, O., RIPPERT, R., WOLTER, H.H., LOOGEN, F.: Klinische und physikalische Befunde beim Ebstein-Syndrom. Bericht über 3 Fälle. Z. Kreisl.-Forsch. 43, 98 (1954)

9. BEUREN, A.J.: Die angiocardiographische Darstellung kongenitaler Herzfehler. Walter de Gruyter Verlag Berlin 1966.

1o. BLACKHALL-MORISON, A.: Malformed heart with redundand and displaced tricuspid segments and abnormal local attenuation of the right ventricular wall. J. Anat. 57, 262 (1922/23)

11. BLOUNT jr. S.G., MC CORD, M.C., GELB, I.J.: Ebstein's anomaly. Circulation 15, 21o (1957)

12. BREKKE, V.G.: Congenital tricuspid insufficiency; report of a case. Amer. Heart J. 26, 647 (1945)

13. CAMPBELL, M.: Editorial note. Brit. Heart J. 15, 363 (1954)

14. CARTWORIGHT, R.S., GAICOBINE, J.W., FORD, W.B., RATAN, R.S., PALICH, W.E.: Combined aortic and mitral replacement. J. Thorac. Cardioc. Surg. 45, 35 (1963)

15. CARTWRIGHT, R.S., PALICH, W.E., LIM, T.P.K., PROPER, R., CARDUS, D.P.:
Experiences in extracorporal circulation.
Am. Surgeon 26, 12 (1960)

16. CARTWRIGHT, R.S., SMELOFF, E.A., CAYLER, G.G., FONG, W.Y., HUNTLEY, A.C. et al:
Total correction of Ebstein's anomaly by means of tricuspid replacement.
J. Thorac. Cardioc. Surg. 47, 755 (1964)

17. DE WALL, R.A., LILLEHEI, C.W., HODGES, P.C., LONG, D.M., WADE, J.B., CARDOZO, R.H.:
Description of the helical reservoir bubble-type pump oxygenator for hemodilution hypotonic perfusion.
Dis. Chest 44, 113 (1963)

18. DOERR, W.:
Morphogenese und Korrelation chirurgisch wichtiger angeborener Herzfehler.
Ergebn. Chir. 36, 1 (1950)

19. EBSTEIN, W.:
Über einen sehr seltenen Fall von Insufficienz der Valvula tricuspidalis bedingt durch eine angeborene hochgradige Mißbildung derselben.
Arch. Anat. u. Physiol. 238 (1866)

20. ELLIS, K., GRIFFITH, S., BURRIS, J., RAMSAY, C., FLEMING, R.:
Ebstein's anomaly of the tricuspid valve.
Amer. J. Roentg. 92, 1338 - 51 (1964)

21. EMMRICH, J., COOK-SUP SO, STEIM, H., REINDELL, H.: Phonocardiographische Befunde beim Ebstein-Syndrom. Cardiologia 37, 1o7-117 (196o)

22. ENGLE, M.A., PAYNE, T.P.B., BRUINS, C., TAUSSIG, H.B.: Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. Report of three cases and analysis of clinical syndrome. Circulation 1, 1246 (195o)

23. GASUL, B.M., WEISS, H., FELL, E., DILLON, R.F., FISHER, D.L., JARIENFELD, C.: Angiocardiography in congenital heart disease correlatet with clinical and autopsy findings: 5-year clinical and pathological study of 34 cases in infant and young children out of series of 1loo patient and 425 angiocardiograms. Am. J. Dis. Child 85, 4o4 (1953)

24. GEIPEL, P.: Mißbildungen der Tricuspidalis. Virch. Arch. path. Anat. 171, 298 (19o3)

25. GLENN, W.W.L., PATINO, J.F.: Circulatory bypass of right heart: preliminary observations on direct dilivery of vena caval blood into pulmonary arterial circulation: Azygos vein-pulmonary artery shunt. J. Biol. Med. 27, 147 (1954)

26. GÖTZ, H.: Tricuspidalinsuffizienz infolge Verlagerung der Segel und Ausbleiben der Endotheldifferenzierung. Virch. Arch. path. Anat. 291, 835 (1933)

27. GOTSHALK, H.-C., CIVIN, H., MILLS, G.: Electrocardiographic changes and brain abscess with malformed tricuspid valve. J. Am. Med. Ass. 155, 1411 (1954)

28. GOTZSCHE, H., FALHOLT, W.: Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: A review of the literature and report of 6 cases. Amer. Heart J. 47, 587 (1954)

29. GROB, M., BETTEX, M., ROSSI, E.: Zur Diagnose des Morbus Ebstein. Helv. Paediat. Acta 7, 85 (1952)

30. HALONEN, P.J., HEIKEL, P.E.: Ebstein's anomaly of the tricuspid valve with an analysis of the functioning of the right ventricle. Acta cardiol. 1o, 5o4 (1955)

31. HARDY, K.L., MAY, I.A., WEBSTER, C.A., KIMBALL, K,G.: Ebstein's anomaly: A functional concept and successful definitive repair. J. Thor. Cardiol. Surg. 48, 927 (1964)

32. HEIGEL, A.: Über eine besondere Form der Entwicklungsstörungen der Tricuspidalklappe. Virch. Arch. path. Anat. 214, 3o1 (1913)

33. HENDERSON, C.B., JACKSON, F., SWAN, W.G.A.: Ebstein's anomaly diagnosed during life. Brit. Heart J. 15, 36o (1954)

34. HERNANDEZ, F.A., ROCHKIND, R., COOPER, H.R.: The intracavity electrocardiography in the catheterization of Ebstein's anomaly. Am. J. Cardiology 1, 181 (1958)

35. HUECK, O.: Eine seltene Tricuspidalmißbildung. Virch. Arch. path. Anat. 319, 247 (195o)

36. HUNTER, S.W., LILLEHEI, C.W.: Ebstein's malformation of the tricuspid valve: Study of a case together with suggestions of a new surgical therapy. Dis. Chest 33, 297 (1958)

37. KEIRLE, A.M., HELMSWORTH, J.A., KAPLAN, S., OGDEN, A.E.: Experience with anastomosis of superior vena cava to pulmonary artery (Glenn procedure). Circulation 27, 753 (1963)

38. KERWIN, A.J.: Ebstein's anomaly: Report of a case diagnosed during life. Brit. Heart J. 17, 1o9 (1955)

39. KILBY, R.A., DU SHANE, J.W., WOOD, E.H., BURCHELL, H.B.: Ebstein's malformation: Clinical and laboratory study. Medicine 35, 161 (1956)

4o. KIRCHMAIR, H.: Die Ebstein'sche Mißbildung der Valvula tricuspidalis. Frankf. Z. Path. 65, 22 (1954)

41. LEATHAM, A.: Splitting of heart sounds and a classivication of systolic murmurs. Circulation 16, 417 (1957)

42. LEV, M.,
GIBSON, S.,
MILLER, R.A.:
Ebstein's disease with Wolff-Parkinson-White syndrom: Report of a case with a histopathologic study of possible conduction pathways.
Am. Heart J. 49, 724 (1955)

43. LEVY, M.J.,
LILLEHEI, C.W.:
Electrically controlled cardiac fibrillatory arrest.
Surg. Forum 13, 181 (1962)

44. LEVY, M.J.,
LILLEHEI, C.W.:
Apparatus, application and indication for fibrillatory cardiac arrest.
Surgeon 53, 2o5 (1963)

45. LILLEHEI, C.W.,
GANNON, P.C.:
Ebstein's malformation of the tricuspid valve: Method of surgical correction utillizing a ball-valve prothesis and delayed closure of atrial septal defekt.
Circulation 31, 9 (Apr. 1965)

46. LILLEHEI, C.W.,
LEVY, M.J.,
BONNABEAU, R.C.,
LONG, D.M.,
SELLERS, R.D.:
Direct wireelectrical stimulation for acute post surgical and post infarction complete heart block.
Surgery 56, 463 (1964)

47. LONG, D.M.,
SANCHEZ, L.,
VARCO, R.L.,
LILLEHEI, C.W.:
Use of low molcular weight dextran and serum albumin as plasma expander in extracorporal circulatic
Surgery 5o, 12 (1961)

48. MAC CALLUM, W.G.:
Congenital malformations of the heart as illustratet by the specimes in the pathological museum of the John Hopkins Hospital
Bull. J. Hopkins Hosp. 11, 69 (19oo)

49. MARXSEN, Th.: Ein seltener Fall von Anomalie der Tricuspidalis. Inaug.-Diss. Kiel 1886

5o. MC CREDIE, R.M., OAKLEY, C., MAHONEY, E.B., YU, P.N.: Ebstein's disease: Diagnosis by catheter and treatment by partial bypass of the right side of the heart. New England J. Med. 167, 174 (1962)

51. MAYER, F.E., NADAS, A.S., OUGLEY, P.A.: Ebstein's anomaly. Presentation of ten cases. Circulation 16, 1o57 (1957)

52. MEDD, W.E., MATTHEWS, M.B., THURSFIELD, W.R.: Ebstein's disease. Thorax 9, 14-23 (1954)

53. MICHEL, D., GRUNNER, G., HERBST, M.: Zum elektrocardiographischen Bild des Ebstein-Syndroms. Z. Kreisl. Forsch. 44, 522 (1955)

54. NÖCKER, J., UIBE, P.: Ungewöhnliche Semiotik bei angeborener Tricuspidalanomalie (Ebstein-Syndrom). Münch. Med. Wschr. 95, 65o (1953)

55. OBIDITSCH, R.A.: Über eine Mißbildung der Tricuspidalklappe. Virch. Arch. path. Anat. 3o4, 97 (1939)

56. PECHSTEIN, J.: Beitrag zur Ebstein'schen Anomalie der Valvula tricuspidalis. Arch. Kreisl. Forsch. 26, 282 (1957)

57. ROBICSEK, F., MAGISTRO, R., FOTI, E., ROBICSEK, L., SANGER, P.W.: Vena cava-pulmonary artery anastomosis for vascularization of the lung. J. Thorac. Surg. 35, 44o (1958)

58. SCHAEDE, A.: Zur Diagnose des Ebstein-Syndroms. Dtsch. Arch. Klin. Med. 198, 619 (1951)

59. SCHIEBLER, G.L., ADAMS, R., ANDERSON, R.C., AMPLATZ, K., LESTER, R.G.: Clinical study of 23 cases of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. Circulation 13, 165 (1959)

6o. SCHLITTER, J.G., SCHÖLMERICH, P.: Die frequenzanalytische Differentialdiagnose der diastolischen Extratöne. Cardiologia 26, 272 (1955)

61. SCHÖLMERICH, P., KIRBERGER, E.: Herzschallstudie bei Lagewechsel. 2. Mitteilung über den 3. Herston. Z. Kreisl. Forsch. 42, 276-287 (1953)

62. SCHÖNBERGER, F.: Über einen Fall von hochgradiger mißbildung der Tricuspidalklappe mit Insuffizienz derselben. Inaug.-Diss. Zürich 1903

63. SCOTT, L.P., DEMPSEY, J.J., TIMMIS, H.H., MC CLENATHAN, J.E.: A surgical approach to Ebstein's disease. Circulation 27, 574 (1963)

64. SMELOFF, E.A., CAYLER, G.G. SMITH, D.F.: The use of valve prostheses in childhood. J. Thorac. Cardiov. Surg. 51, 839 (1966)

65. SO, S.C., STEIM, H.: Die intra vitam diagnose des Ebstein-Syndrom. Cardiologia 4o, 148 (1962)

66. SODI-PALLARES, D., MARSICO, F.: The importance of electrocardiographic patterns in congenital heart disease. Am. Heart J. 49, 2o2 (1955)

67. SODI-PALLARES, D., ACEVEDO, J.S., CISNERO, F., ALVARADO, A.: Wollf-Parkinson-White syndrome in Ebstein's disease; possibility of diagnosingthis anomaly by means of intracavity leads. Abstract of Sciet. Papers II. World congress of cardiology. Inc. New York Stuyvesant Press Corp 1956 p. 162

68. SOLOFF, L.A., STAUFFER, H.M., ZATUCHNI, J.: Ebstein's disease; report of the first case diagnosed during life. Am. J. Med. Sci. 222, 554 (1951)

69. TAUSSIG, H.B.: Congenital malformations of the heart. Commonwealth Fund, Harvard University Press, Cambridge 196o

7o. TOURNIAIRE, A., DEYRIEUX, F., TARTULIER, M.: Maladie d'Ebstein, essai de diagnostic clinique. Arch. mal coeur 42, 1211 (1949)

71. VACCA, J.B., BUSSMANN, D.W., MUDD, J.G.: Ebstein's anomaly: Complete review of 1o8 cases. Am. J. Cardiol. 1, 21o (1958)

72. VAN LINGEN, B., BAUERSFELD, S.R.: The electrocardiogram in Ebstein's anomaly of tricuspid valve. Am. Heart J. 5o, 13 (1955)

73. WALTON, K., SPENCER, A.G.: Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. J. Path. Bact. 6o, 387 (1948)

74. WEINBERG, M. jr., BICOFF, J.P., AUGUSTSSON, M.H., STEIGER, Z., GASUL, B.: Surgical palliation in patients with Ebstein's anomaly and congenital hypoplasia. J. Thorac. Cardiov. Surg. 4o, 31o (196o)

75. WEINRICH, W.L., GOTT, V.L., LILLEHEI, C.W.: Treatment of complete heart block by the combined use of myocardial electrode and an artificial pacemaker. Surg. Forum 8, 36o (1958)

76. WRIGHT, J.L., BURCHELL, H.B., KIRKLIN, J.W., WOOD, E.H.: Congenital displacement of the tricuspid valve (Ebstein's malformation). Report of a case with closure of an associatet foramen ovale for correction of the right to left shunt. Proc. Mayo Clin. 29, 278 (1954)

77. YAMAUCHI, T., CAYLER, G.G.: Ebstein's anomaly in the neonate: A clinical study of three cases observed from birth through infancy. A.M.A.J. Dis. Child 1o7, 165 (1964)

78. YATER, W.M., SHAPIRO, M.J.: Congenital displacement of the tricuspid valve (Ebstein's disease). Review and report of a case with electrocardiographic abnomalities and detailed histologic study of the conduction system. Am. Intern Med. 11, 1043 (1937)

79. YIM, B.J.B., YU, P.N.: Value of electrode catheter in diagnosis of Ebstein's disease Circulation 17, 543 (1958)

80. ZINK, A.: Über einen Fall von trichterförmiger Tricuspidalklappe (Ebstein-Krankheit) mit offenem Foramen ovale. Virch. Arch. path. Anat. 299, 235 (1937)

Lebenslauf

Am 21. Dezember 1939 wurde ich als 2. Tochter des Ingenieurs Rudolf GRAHL und seiner Ehefrau Erna in Berlin geboren.
Ich wuchs in Berlin-Lichtenberg auf, wo ich auch die Grundschule besuchte und 1957 an der Franz-Mehring-Schule das Abitur ablegte.
Zum Medizin-Studium wurde ich im September 1958 an der Humboldt-Universität Berlin immatrikuliert, nachdem ich 1 Jahr im Physiklabor der Akademie für Sozialhygiene, Arbeitshygiene und Ärztliche Fortbildung gearbeitet hatte.
Nach bestandenem Physikum im Frühjahr 1961 setzte ich mein Studium an der Freien Universität Berlin fort, wo ich das Medizinische Staatsexamen am 7. Oktober 1964 abschloss.
Als Medizinalassistentin arbeitete ich in verschiedenen Städtischen und privaten Krankenhäusern Berlins.
Ich bin jetzt Assistentin der Anaesthesie-Abteilung im Städtischen Krankenhaus Westend.
Seit dem 28.1.1966 bin ich mit dem Arzt Wolfgang GOMBERT verheiratet.